

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 183

**MODIFICATIONS
DES ELECTROENCEPHALOGRAMMES
DANS LES CRANIOSYNOSTOSES
PREMATUREES**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 4 Mai 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marie-Françoise CHABERT épouse CASANOVA

née le 4 Mars 1951

à SAINTE-COLOMBE (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 183

**MODIFICATIONS
DES ELECTROENCEPHALOGRAMMES
DANS LES CRANIOSYNOSTOSES
PREMATUREES**

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 4 Mai 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Marie-Françoise CHABERT épouse CASANOVA

née le 4 Mars 1951

à SAINTE-COLOMBE (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDICINE -
U. E. R. GRANGE-BLANCHE

Année 1977 - N° 188

MODIFICATIONS
DES ELECTROENCEPHALOGRAMMES
DANS LES CRANIOSYNOSES
PREMATURES



THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 4 mai 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Mme-Françoise CHABERT épouse CASANOVA
née le 4 Mars 1951
à SAINT-ETIENNE (France)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

Président de l'Université : Pr. D. GERMAIN

Vice Président : Pr. E. ELBAZ

Deuxième vice-Président : M. B. ROUSSET

Troisième vice-Président : M. R. LOPEZ

Secrétaire Général : M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE : GRANGE-BLANCHE : Directeur M. Le Docteur B. SALLE (MCA)

ALEXIS-CARREL : Directeur M. Le Professeur R. MORNEX

SUD-OUEST : Directeur M. Le Professeur J. NORMAND

LYON-NORD : Directeur M. Le Docteur J.P. NEIDHARDT

Directeur Honoraire : M. Le Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : M. Le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur : M. Le Docteur A. MORGON (MCA)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : M. Le Professeur BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : M. Le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du conseil d'UER : M. Le Pr. R. GUILLET

Directeur : M. A. MILLON

MATHEMATIQUES : Directeur : M. Le Professeur E. COMBET

PHYSIQUE : Directeur : M. Le Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE : Directeur : M. Le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : M. Le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : Mle Le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 1 : Directeur : M. Le Pr. B. POUYET

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 2 : Directeur : M.J. GALLET (Directeur ENSAM)

OBSERVATOIRE : Directeur : M. MONNET (Astronome Adjoint)

PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur : M. Le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE : Directeur : Mle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

Je dédie ce travail :

A JEAN-FRANÇOIS MON EPOUX, Docteur en Médecine,
qui m'a aidé et encouragé, en témoignage
de son amour.

A MA FILLE CLAUDE-MARIE,

A MES PARENTS

qu'ils trouvent dans ce travail la
reconnaissance de leur fille.

Examineurs de la Thèse :

- Président : Monsieur le Professeur P. MONNET
- Assesseurs : Monsieur le Professeur J. COURJON
Monsieur le Professeur C. LAPRAS
Monsieur le Professeur Agrégé B. SALLE
Monsieur le Docteur FOURNET.

A MA GRAND-MÈRE,

A TOUTE MA FAMILLE,

A MES AMIS.

Je dédie ce travail :

*A JEAN-FRANCOIS MON EPOUX, Docteur en Médecine,
qui m'a aidé et encouragé, en témoignage
de mon amour.*

A MA FILLE CLAIRE-MARIE,

A MES PARENTS
qu'ils trouvent dans ce travail la
reconnaissance de leur fille.

A MES BEAUX-PARENTS,

A MES SOEURS,

A MON FRERE,

A MA GRAND-MERE,

A TOUTE MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A notre Maître et Président de thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MONNET

Il a bien voulu nous donner le sujet de ce travail et nous faire l'honneur de présider notre Jury de thèse. Qu'il en soit ici très vivement remercié.

Au cours d'un semestre passé dans son service, nous avons apprécié la rigueur de son esprit, la sûreté de son jugement, son souci de la précision et l'étendue de ses connaissances.

Aux membres de notre jury :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. COURJON,

Nous vous remercions respectueusement de la bienveillance avec laquelle vous nous avez accueilli et avez accepté d'être notre juge.

MONSIEUR LE PROFESSEUR C. LAPRAS,

Nous avons apprécié son accueil chaleureux et son aide efficace, nous le remercions vivement d'avoir accepté de juger ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ B. SALLE,

Nous le remercions d'avoir accepté de siéger dans notre jury de thèse et lui exprimons notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FOURNET,

Vous nous avez guidé tout au long de ce travail, toujours disponible malgré vos innombrables occupations. Nous avons pu apprécier votre personnalité et vos qualités humaines et pédagogiques. Toute notre reconnaissance.

A nos Maîtres dans les hôpitaux :

Monsieur le Professeur LEVRAT,

Monsieur le Professeur MAGNIN,

Monsieur le Professeur Agrégé DARGENT,

Monsieur le Professeur MICHAUD,

Monsieur le Professeur MONNET,

Monsieur le Professeur PASQUIER,

Monsieur le Docteur THOMASSET,

Monsieur le Docteur ALEX,

Monsieur le Docteur BOBILLON.

- P L A N -

INTRODUCTION :

- Présentation du sujet
- Rappel anatomique et morphologique
- Diagnostic différentiel.

HISTORIQUE

ETUDE :

MATERIEL D'ETUDE, CONDITIONS DIAGNOSTIQUE ET OPERATOIRE

Chapitre I = OBSERVATIONS AVEC MODIFICATIONS DE L'E.E.G.

1. Etude Analytique
2. Etude Synthétique

Chapitre II = INDICATIONS OPERATOIRES EN FONCTION DE L'E.E.G.

Chapitre III = LA CRANIECTOMIE, TECHNIQUE ET RESULTATS

Chapitre IV = INFLUENCE DE LA CRANIECTOMIE SUR LES ALTERATIONS DE L'E.E.G.

CONCLUSION

- I N T R O D U C T I O N -

1. Notre étude présente est basée sur l'ensemble des craniosynostoses prématurées (C.S.P.) observées dans le service de Pédiatrie Générale de Monsieur le Professeur MONNET en l'espace de 16 ans, de 1958 à 1973, elle comporte 93 observations.

2. La fermeture prématurée des sutures crâniennes appelée craniosynostose prématurée (C.S.P.) et aussi craniosténose, constitue une anomalie constitutionnelle, congénitale, parfois héréditaire, de l'enfant, marquée par une synostose trop précoce des os du crâne qui peut avoir pour conséquence une gêne au développement harmonieux des éléments nerveux sous-jacents.

3. Rappel anatomique des sutures et des fontanelles crâniennes illustré par les schémas 1 et 2.

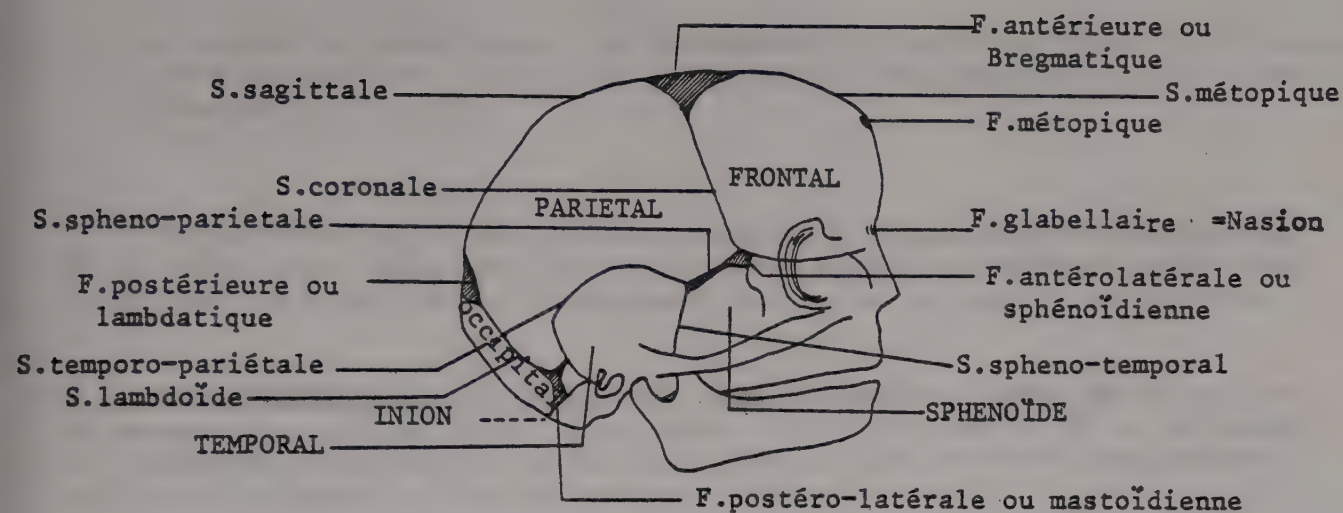
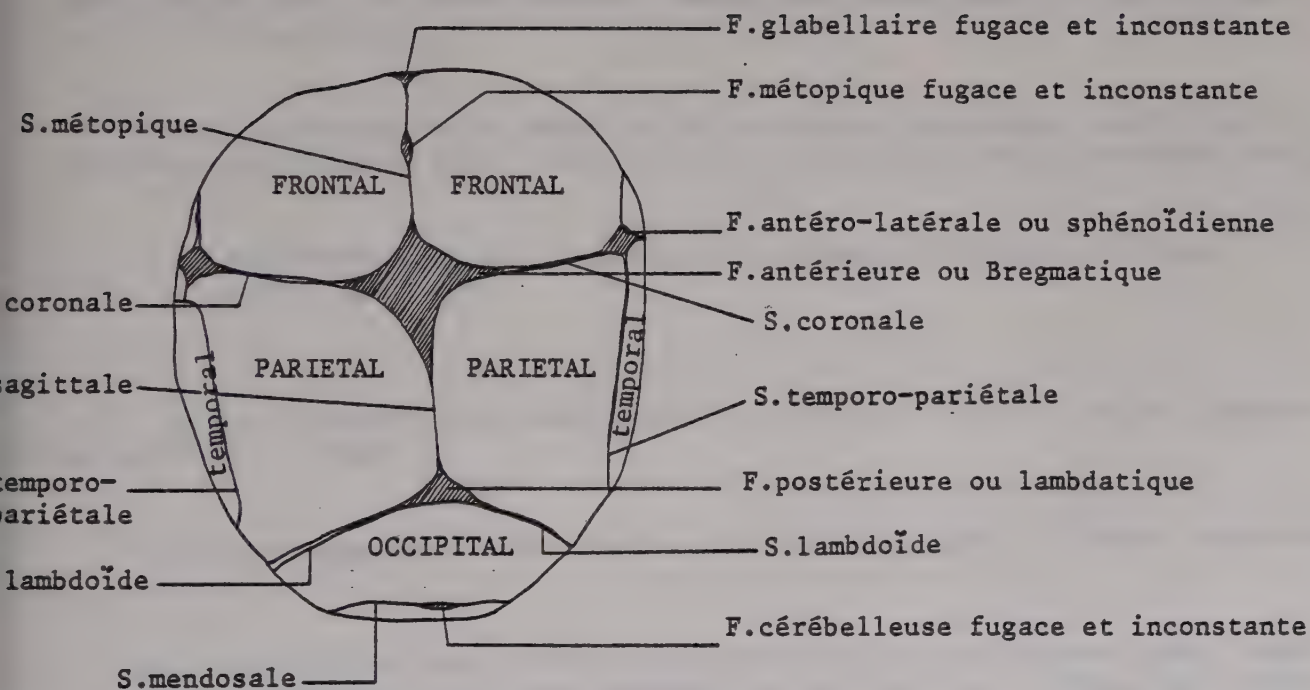
• Les principales sutures sont :

- Dans le sens sagittal : la suture métopique ou interfrontale
la suture sagittale ou interpariétale.
- Dans le sens transversal : les sutures coronales ou fronto-pariétales
les sutures lambdoïdes ou pariéto-occipitales.

Ces sutures sont réunies par des sutures secondaires : les sutures temporo-pariétales et sphéno-pariétales.

• Les fontanelles, on distingue :

- la fontanelle postérieure ou lambdatique qui se ferme dans les deux premiers mois de la vie,

FACE LATÉRALESCHEMA 2VUE SUPERIEURESCHEMA 1

- les fontanelles latérales : sphénoïdiennes et mastoïdiennes qui se ferment entre le quatrième et le sixième mois de la vie,
- les fontanelles antérieures : la brégmatique qui se ferme entre 7 et 19 mois, le plus souvent vers 13 mois, et la fontanelle métopique qui se ferme dans le premier mois de la vie.

4. La fermeture de ces diverses sutures, à l'exception de la métopique qui se ferme avant trois ans, est un phénomène tardif, ne débutant guère avant trente ans. Cette notion est généralement admise par la plupart des auteurs.

C'est essentiellement durant les 3 ou 4 premières années de la vie que le cerveau s'accroît en volume et en poids. Celui-ci passe de 350 g. en moyenne à la naissance à plus de 800 g. à 2 ans, près de 1.200 g. à 4-5 ans, ensuite il croît plus lentement et atteint environ 1.400 g. à 15 ans.

La fermeture des fontanelles est indépendante de celle des sutures et les fontanelles ne sont pas directement responsables de la croissance crânienne, ce sont les sutures qui la permettent, mais il apparaît que l'importance des sutures est variable. Seule la synostose prématurée des coronales, isolée ou à fortiori associée à celle des autres sutures, comporte une microcéphalie avec vraie réduction du volume crânien. Par contre, la synostose prématurée isolée de la sagittale ne comporte pas de réduction volumétrique ou des diamètres céphaliques, pour les autres sutures (métopique, lambdoïdes) le seul préjudice est d'ordre esthétique.

La conséquence de la réduction de la capacité crânienne, vis à vis d'un cerveau en croissance, sera la constitution d'une Hypertension intracrânienne (H.I.C.)

La symptomatologie de cette H.I.C. représente le tableau clinique et toute la gravité des C.S.P.

5. La classification généralement adoptée des C.S.P. est celle inspirée de LAITINEN et SULANA.

On distingue les C.S.P. simples et celles associées à d'autres anomalies.

- a. Les C.S.P. simples sont classées en fonction de la suture synostosée, impliquant une conformation ou une déformation particulière du crâne, en considérant la loi générale décrite par VIRCHOW en 1851 : - La croissance osseuse normale est inhibée dans la direction perpendiculaire à la suture oblitérée.
- Une croissance compensatrice se produit dans les autres directions par distension des sutures restées libres.

On peut distinguer :

- L'acrobrachycéphalie (de brachus : large) symétrique ou non (plagiocéphalie) résultant d'une synostose coronale, elle comporte un aplatissement transversal et une bosse brégmétique marquée.

C'est la forme la plus grave.

- La scaphocéphalie (de scaphos : barque) par soudure prématurée de la sagittale, donne un crâne aplati transversalement avec une capacité crânienne plutôt augmentée.

C'est la forme la plus fréquente.

- L'oxycéphalie (de oxus : pointu) résulte de synostoses multiples avec au moins une synostose coronale, marquée par une microcéphalie nette avec une saillie brégmétique, soit à prédominance brachycéphalique, soit franchement mésocéphalique.
- La trigonocéphalie : avec tête triangulaire pointant au niveau du front résultant d'une synostose métopique le plus souvent intra-utérine.

b. Les C.S.P. avec anomalies associées comportent les syndromes suivants :

- La dysostose crânio-faciale de CROUZON décrite en 1912 : Caractère familial habituel, hypoplasie caractéristique du maxillaire supérieur, exophtalmie, faciès grenouillesque de face et de profil nez en "bec de perroquet", pseudoprogénathisme du maxillaire inférieur, association parfois avec un strabisme divergent. Il y a synostose prématurée d'au moins la suture coronale, en général de plusieurs sutures.
- Le syndrome d'APERT ou acrocéphalosyndactylie décrite en 1906 : association d'une oxycéphalie ou acrocéphalie avec syndactylie des 4 extrémités.
- Le syndrome de CARPENTER : qui est également une acrocéphalosyndactylie mais comportant en plus polydactylie des orteils, hypogénitalisme, obésité et retard mental, d'autres anomalies associées peuvent être présentes (coxa valga, genu valgum, talus varus, cardiopathie congénitale, hernie abdominale).

Tous les intermédiaires peuvent s'observer entre l'oxycéphalie et le syndrome de CROUZON.

6. Un diagnostic différentiel fondamental, importe d'être fait, entre la microcéphalie et la microencéphalie primitive :

- La microcéphalie résultant d'une synostose prématurée multiple qui aura pour conséquence une réduction du volume crânien et gênera le développement du cerveau.
- La microencéphalie primitive : correspond à une encéphalopathie primitive par altération anatomique ou fonctionnelle du cerveau empêchant son développement. On admet de façon générale, étant donné l'imprécision des connaissances pour expliquer les synostoses prématurées, que l'oblitération des sutures dépend de plusieurs facteurs, que nous rappelons brièvement :

Sur le plan histologique, la suture est formée de plusieurs couches :

- 5 couches séparantes : 2 basales, 2 capsulaires, 1 couche moyenne.
- 2 couches unissantes passant sans interruption d'un os à l'autre sur les deux faces de l'espace interosseux.

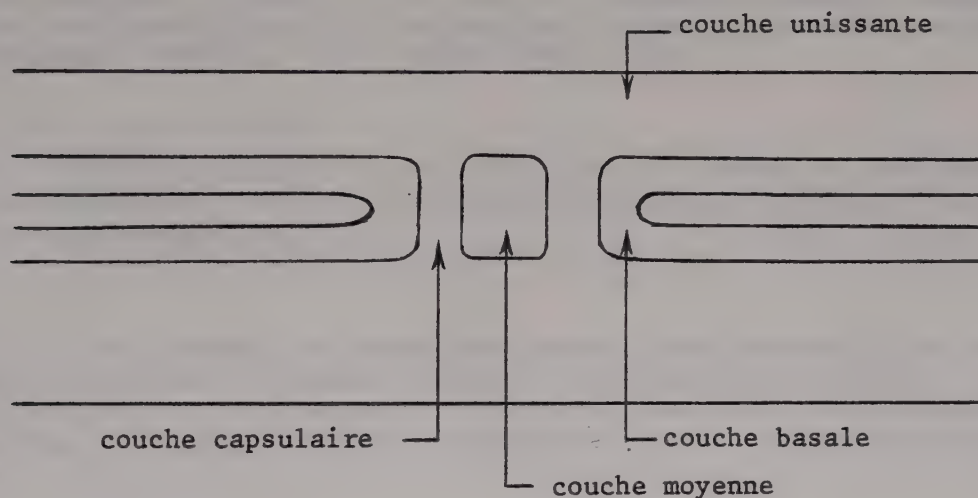


Schéma objectivant l'organisation de la suture d'après
PRITCHARD et Coll en 1956.

Le siège histologique de la fonction de croissance n'est pas défini avec certitude mais, d'après les travaux expérimentaux de nombreux auteurs (VON GUDDEN 1874, TROITSKY 1932, SCALORI 1937, GIBLIN et ALLEY 1942, BYSTROW, PARSON, WOO, ANCE ISOLA, LEBOURG, SEYDEL et LAITINEN), il semble que la basale soit la zone active.

Le développement osseux est donc indépendant au niveau de chaque margelle et s'adapte ainsi au mieux aux impératifs de la croissance encéphalique.

Donc parmi les facteurs de régulation de la croissance, la pression intracrânienne, donc le développement du cerveau, joue un rôle fondamental (LOESCKE et WEINNOLDT 1922, HASSLER et SCHOUR 1951, MOSS 1954).

Mais des facteurs individuels et locaux rentrent également en jeu :

- Le fonctionnement d'une suture retentit sur l'activité des autres sutures (GIBLIN et ALLEY 1944, MOSS 1954).
- SCOTT (1954) invoque le rôle des cartillages de la base et de la face comme "Pace maker" à distance de la croissance crânienne.
- La musculature masticatrice peut affecter grandement la forme du crâne (WASHBURN 1947) par l'intermédiaire de l'activité suturale.

Une perturbation portant sur l'un de ces facteurs (exemple : rachitisme, dylipoïdose) va retentir sur la fermeture des sutures, soit en la retardant, soit en l'avançant (CHAPTAL, JEAN concours méd. 1969).

Dans le cas d'une encéphalopathie primitive, le défaut de développement du cerveau entraînerait l'arrêt de la croissance osseuse du crâne et le résultat serait une microcéphalie.

Sur le plan clinique, le retard des acquisitions psychomotrices contraste avec l'absence de signes cliniques oculaires et radiologiques d'H.I.C., les sutures sont visibles sur les radios du crâne mais il se peut que l'absence de tension interne, du fait du non développement du cerveau, entraîne une synostose prématurée.

- H I S T O R I Q U E -

La craniosynostose prématurée est connue depuis l'antiquité et R. PUGEAUT, dans sa thèse de 1961, retrace l'histoire de la craniosténose dans la légende et les premières observations scientifiques par Hippocrate.

Nous nous contenterons de rappeler que :

- . VIRCHOW, en 1851, décrit une observation personnelle et donne la loi générale du développement de la boîte crânienne, en cas de synostose prématurée. C'est lui qui créa le terme de "craniosténose".
- . VON GRAEFFE, en 1866, décrit pour la première fois les troubles visuels des craniosténoses.
- . MICHEL, en 1873, attribue ces troubles visuels à une anomalie des canaux optiques.
- . La première craniectomie eu lieu en 1891 par LANNELONGUE et LANE.
- . APERT, en 1906, décrit l'association : oxycéphalie ou acrocéphalie avec syndactylie des quatre extrémités.
- . CROUZON, en 1912, décrit chez une mère et son fils une craniosténose associée à des anomalies faciales, une exophtalmie et un strabisme divergent.

Nous citerons également, pour mémoire, les noms de JACOBI, BACHMAN, BERTOLOTI, MATERNA, THOMA, GUNTHER, MANN, CROUZON et surtout PARK et POWERS qui jouèrent un rôle dans l'approfondissement de la connaissance de cette maladie.

Plus près de nous, dans les années 1955-60, nous citerons les noms de HEUYER, DOYEN, LEPINTRE, CHAPTAL et à l'étranger les importantes monographies de LAITINEN en 1956, et de BERTELSEN en 1958.

La thèse de R. PUGEAUT en 1961.

Encore plus récent, nous citons les travaux de MONNET 1968, LAPRAS 1968, CHAPTAL 1969.

- M A T E R I E L D ' E T U D E - C O N D I T I O N S

D I A G N O S T I Q U E E T O P E R A T O I R E

1. MATERIEL D'ETUDE :

Le matériel d'étude comprend 93 sujets observés en 16 ans de 1958 à 1973.

On peut distinguer 2 périodes de 8 ans :

- de 1958 à 1965 : 26 C.S.P.
- de 1966 à 1973 : 67 C.S.P.

- a) - La première constatation est l'augmentation de fréquence des C.S.P. de 1966 à 1973.

Cette augmentation de fréquence peut être rapportée à :

- . un dépistage plus efficace,
- . le rôle de l'Ethnie : c'est à dire l'importance du facteur racial a été :
 - notée en 1968 par M. LAPRAS (cahiers méd. lyonnais) qui compte 33 enfants Nords-Africains sur 111 malades de sa série.
 - ce facteur est constaté aujourd'hui : puisque de 1958 à 1965, on note 9 enfants d'éthnie Nord-Africaine et 17 d'autres ethnies. et de 1966 à 1973 on note 49 enfants d'éthnie Nord-Africaine et 18 d'autres ethnies.

- b) - On retrouve également dans cette étude la prédominance du sexe masculin notée par tous les auteurs : 58 garçons - 35 filles.

- c) - Il n'est pas paru opportun de classer les observations en fonction de la morphologie crânienne réalisée : scaphocéphalie, acrobrachycéphalie, oxycéphalie etc... ; d'une part cette déformation est elle-même fonction de la ou des sutures intéressées par le processus de craniosynostose.

D'autre part, la correspondance n'est pas parfaite entre la ou les sutures intéressées et le type de malformations réalisées, ce qui d'ailleurs peut s'expliquer par un problème de chronologie dans la synostose des diverses sutures. Aussi est-il paru plus approprié d'établir un classement en fonction de la ou des sutures intéressées, prenant seulement en considération celle longitudinale (sagittale) et celles transversales (coronales). Tout au long de l'étude nous avons constaté :

- Les C.S.P. de la seule coronale, dans la majorité des cas bilatérale, il est classique de constater que c'est bien la synostose de cette suture qui importe dans la création d'une microcranie et d'une H.I.C. conséquente.
- La C.S.P. de la seule sagittale, la métopique est alors aussi intéressée mais la lambdoïde en générale ne l'est pas.
- Les C.S.P. multiples, intéressant les sutures coronales et sagittale à l'exception éventuellement de la lambdoïde.

2. DIAGNOSTIC :

Le diagnostic repose sur :

- La dysmorphie crânienne qui peut être présente parfois dès les premiers mois de la vie (N° 1 M 6-9387 G).

L'examen clinique de la voûte permet de reconnaître la bosse brégmétique appelée aussi "chapeau de clown" présente dans la forme : brachycéphale, oxycéphale, cet examen permet également de définir le type et la topographie de l'atteinte sténosante.

Parfois c'est la prise systématique du périmètre crânien qui permet le diagnostic de microcéphalie : oxycéphalie.

- La radiographie du crâne simple , face et profil, montrera :
 - . la disparition d'une ou plusieurs sutures,
 - . la formation d'éperon osseux au niveau des sutures prématurément soudées,
 - . des modifications morphologiques globales,
 - . le retentissement de l'hypertension intracrânienne au niveau de la voûte :
 - amincissement des os de la voûte.
 - empreintes digitiformes diffuses ou localisées, elles prédominent au voisinage de la suture prématurément soudée.
 - bosse brégmétique plus ou moins volumineuse fine, feuilletée,
 - augmentation du calibre des orifices veineux frontaux de façon symétrique ou non.
 - . répercussions des synostoses au niveau de la base du crâne, des orbites, de la face (enfouissement et verticalisation du plafond orbitaire, plati-basie ou lordose basilaire) anomalies des trous optiques sous la forme d'une étroitesse orbitaire ou d'un enfouissement basilaire qui se voit sur les films de profil.

- 3 formes cliniques peuvent s'individualiser :

a. Forme chronique :

La plus fréquente (54 % pour Pr. LAPRAS en 1968) comporte :

- . La déformation du crâne et retard intellectuel avec troubles caractériels et des troubles visuels avec baisse de l'acuité visuelle et parfois atrophie optique primitive, l'exophtalmie et l'hypertélorisme sont fréquemment présents.
- . L'exophtalmie est susceptible de régresser ou de disparaître après intervention.
- . L'hypertélorisme n'est pas modifié par l'intervention.
- . Possibilité d'hémi-parésie, de syndrome cérébelleux et surtout d'épilepsie clinique.

b. Forme aiguë :

Apparition d'un syndrome d'H.I.C. avec oedème papillaire au F.O. si pas de traitement l'atrophie optique succède à l'oedème. L'association à une hydrocéphalie rend le diagnostic plus difficile.

c. Forme latente :

Cas particulièrement de la sténose sagittale avec scaphocéphalie mais possibilité d'évolution à bas bruit de cette forme avec notamment baisse de l'acuité visuelle par atrophie optique.

3. LES INDICATIONS OPERATOIRES :

Sur 93 C.S.P. diagnostiquées, 54 ont été opérées dont 30 Nord Africains (N.A.) et 24 d'autres ethnies. Ces sujets ont subi une ou plusieurs interventions.

Une observation est mise à part : enfant de 26 jours avec méningite suppurée à enterocoque revu à 3 mois pour rechute, craniectomie demandée pour mettre en évidence une collection méningée intra-crânienne ou une pyocéphalie, celle-ci montre une C.S.P. de la coronale, l'enfant meurt de sa méningite.

L'indication opératoire fut posée sur un ou plusieurs de ces arguments :

- les signes cliniques ou/et oculaires d'hypertension intra-crânienne.
- les signes radiologiques d'hypertension intra-crânienne.
- à titre préventif devant une C.S.P. multiple ou de la seule coronale.
- dans un but esthétique.
- les modifications de l'électroencéphalogramme.

Il y a eu 5 erreurs d'indication opératoire constatées à postériori.

Nous étudierons chacun de ces arguments de façon brève ; nous nous attacherons particulièrement aux anomalies de l'E.E.G au cours des C.S.P.

- a. Dans 26 cas, l'intervention fut à visée curatrice devant l'existence de signes cliniques ou/et oculaires d'hypertension intra-crânienne. Ces 26 observations comportent 14 garçons et 12 filles ; 15 enfants d'ethnie nord africaine et 11 d'ethnie autre. L'âge moyen est de 5a 2m avec comme extrême la 4m et 14a 3m.

Tous les enfants, sauf un (n° 28) présentaient des complications oculaires du type flou papillaire, oedème papillaire ou atrophie optique. Le n° 28 était un enfant âgé de 7a 8m qui présentait un syndrome d'H.I.C. sous forme de céphalées, de vomissements et d'altérations de l'E.E.G.

Dans un cas (n° 5), seule la sagittale était intéressée et l'enfant présentait cependant un oedème papillaire bilatérale. Dans les autres cas, il s'agissait d'une C.S.P. multiple (19 fois) ou d'une C.S.P. de la seule coronale (6 fois).

18 fois, les impressions digitiformes étaient très importantes, 4 fois (tout en étant marquées) elles n'étaient pas extrêmes, et dans 3 cas elles ne dépassaient pas ce que l'on peut observer sur un crâne normal. Ces 3 cas comportaient néanmoins l'existence de signes papillaires. Dans 1 cas, l'annotation des empreintes est imprécise et le dossier a été égaré.

Pour ces 26 observations, sauf une, le recul va de 5m à 12a 1m.

Un enfant est décédé (n° 13). Il avait été opéré à l'âge de 4a 6m pour une C.S.P. de la coronale avec important retard psycho-moteur et atrophie optique bilatérale. Revu à l'âge de 5a 11m, l'atrophie optique persistait mais la vision était conservée et le niveau psycho-moteur fut estimé correct. Il devait décéder à l'âge de 8a 6m sans que nous ayons pu obtenir les causes du décès.

Les signes cliniques d'hypertension intra-crânienne ont toujours rapidement régressés. Sur les 25 enfants qui présentaient des signes oculaires :

- . 16 fois, il s'agissait d'un oedème ou d'un flou oedémateux papillaire bilatéral. La régression fut notée 12 fois. Dans un cas, l'évolution se fit vers ce que les ophtalmologistes décrivent sous le nom d'aspect cicatriciel. Dans 3 cas, l'évolution se fit vers la constitution de papilles pâles ou franchement atrophiques.
- . Dans 1 cas, l'enfant présentait un oedème papillaire bilatéral et une atrophie optique d'un côté et l'évolution se fit vers une atrophie optique bilatérale. L'on sait que l'on ne doit pas s'étonner de cette évolution irréversible de l'oedème vers l'atrophie témoignant seulement d'une installation déjà évoluée et non susceptible de régression.

- . Un enfant présentait un oedème papillaire d'un côté qui régressa et une atrophie optique de l'autre qui persista.
- . 7 enfants présentaient d'emblée une atrophie optique bilatérale :
 - dans un cas, l'évolution est inconnue, dans un cas il y eut régression observée avec un recul de 3a 3m, dans les 5 autres cas l'atrophie optique persista.

Initialement, 4 enfants pouvaient être considérés comme aveugles. L'un d'entre eux eut une récupération visuelle très nette bien que l'atrophie optique persista.

Parmi ces 26 enfants ayant présenté des signes cliniques ou/et oculaires d'H.I.C., 7 ont présenté des altérations de leur tracé électroencéphalographique :

- dans 6 cas, il s'agissait de modification mineure à type de ralentissement des rythmes.
- dans 1 cas, il est apparu des phénomènes irritatifs à type de pointes ondes associés à un ralentissement des rythmes.

9 enfants présentaient un Q.D. initialement en dessous ou égal à 70. Un de ces enfants n'a pas été revu, dans 2 cas il n'y eut pas de changement mais dans 6 cas une normalisation du Q.D. fut notée.

L'amélioration observée sur le développement de la circonférence crânienne n'a pas paru évidente.

En utilisant les courbes mises au point récemment par M. SEMPE et pour 11 garçons opérés, 1'un d'entre eux gagna 2 écarts type, 4 un écart type mais 5 restèrent dans le même canal et un décrut même d'un canal. En ce qui concerne les filles, l'amélioration est encore moins évidente puisque si 1'une d'elle gagna 2 écarts type, une autre 1 écart type, 4 restèrent dans le même canal, une diminua d'un écart type et deux de 2 écarts type.

- b. 16 enfants furent opérés alors qu'ils présentaient des signes uniquement radiologiques (les signes radio des C.S.P. : empreintes digitiformes, absence des sutures, déformation orbitaire, amincissement de la voûte...) de C.S.P. sans signes cliniques ou ophtalmologiques d'H.I.C. Le groupe comportait 13 garçons et 3 filles, 14 enfants d'ethnie N.A. et 2 enfants d'ethnie autre. L'âge moyen était de 4a 8m avec comme extrêmes 1a 3m et 16a 4m.

Dans un cas, seule la sagittale était intéressée, dans 5 cas il s'agissait d'une C.S.P. multiple et dans 10 cas la coronale était seule intéressée (dans un cas la métopique était également intéressée - dans un cas il s'agissait d'une synostose unilatérale de la coronale).

Les empreintes digitiformes étaient très marquées dans un cas seulement et une fois l'enfant présentait une bosse bréigmatique.

A vrai dire dans 3 cas, on pouvait discuter si ces signes étaient vraiment totalement isolés, 2 cas (n° 35 et 44) présentaient également un flou papillaire unilatéral ou bilatéral mais comme celui-ci avait été noté discret, il ne fut pas retenu. Dans ces 3 cas, les anomalies observées disparurent après l'intervention.

Parmi ces 16 observations :

- . 5 enfants ont présentés des modifications E.E.G., 1 enfant présentait une comitialité clinique et électrique, le contrôle fut obtenu sous traitement barbiturique ; 3 enfants présentaient par ailleurs à l'E.E.G. quelques activités pointes ondes qui disparurent en suite de craniectomie ; 1 autre enfant présentait un ralentissement de son tracé E.E.G.
 - . 3 enfants présentaient un Q.D. égal ou inférieur à 70. Ultérieurement ces 3 enfants présentaient un retard scolaire correspondant.
- c. Dans 4 cas, le motif de l'intervention fut d'ordre purement préventif chez des enfants âgés de 2 mois 15j à 8 mois et qui présentaient une C.S.P. multiple (2 cas) ou de la seule coronale (2 cas), sans empreintes et sans autres anomalies sinon dans un cas un Q.D. aux alentours de 50 et dans un cas un tracé de sommeil très anormal à l'E.E.G. à l'âge de 3m.

L'évolution fut sans particularités pour 2 observations avec recul de 11a et 1a 10m. Dans un cas (n° 2) l'E.E.G. révéla à l'âge de 14m l'existence de quelques signes épileptogènes. Pour le cas n° 6, l'enfant s'avéra ultérieurement présenter un retard psycho-moteur. Pour ces 2 cas, le recul est insuffisant, respectivement de 7 et 5m.

- d. Dans 2 cas, l'intervention fut pratiquée dans un but esthétique : pour une scaphocéphalie en ce qui concerne l'observation n° 1 et pour une C.S.P. de la sagittale avec hypoplasie des 2 pariétaux dans l'observation 51.

Il est bien certain que des indications d'ordre esthétique peuvent exister mais celles-ci nous ont paru rares dans notre champ d'expérience et ceci ne paraît pas être le problème principal dont le pédiatre ait à discuter.

- e. Dans 5 cas, la craniectomie fut le résultat d'une erreur d'indication.

- Le cas n° 12 correspond à un enfant opéré à l'âge de 3a 5m pour une C.S.P. multiple sans signes d'H.I.C. et traité depuis quelques mois pour une hypothyroïdie. Il s'avéra ultérieurement que l'hypothyroïdie était inexistante, qu'il s'agissait d'une simple débilité mentale et que la C.S.P. opérée s'intégrait dans le cadre d'une hyperthyroïdie iatrogène.

- L'enfant n° 24 fut opéré à l'âge de 6m d'une C.S.P. de la coronale parce qu'il présentait d'une part une microcéphalie et d'autre part un début d'atrophie optique ; en fait, il s'est avéré à la suite que cette atrophie optique était elle-même sous la dépendance d'une oculopathie comportant une aniridie.
 - Le cas n° 25 est un enfant qui avait été opéré à l'âge de 6m pour ce qui en réalité se révéla être un syndrome de Rubinstein-Taybi avec une grave encéphalopathie qui ne fut naturellement pas modifiée.
 - Le cas n° 20 correspond à un enfant de 4a 1m opéré pour une C.S.P. multiple (débutante seulement de la coronale) en raison de l'existence d'un petit flou papillaire bilatéral. Il s'est avéré ultérieurement qu'il s'agissait tout simplement d'une comitialité avec débilité mentale.
 - L'enfant n° 50 fut opéré à l'âge de 2a 6m sans qu'on ait de précisions sur le type de C.S.P. dont il s'agissait, et il s'avéra en réalité que cet enfant présentait essentiellement une oculopathie du type myopie extrême et strabisme avec un développement sensiblement satisfaisant.
4. D'autre part, sur 93 C.S.P. diagnostiquées : 39 n'ont pas été opérées, dont 28 d'ethnie nord-africaine et 11 d'ethnie autre.

Deux observations ont des formes particulières :

- n° III : acrocéphalosyndactylie et n° XXVII : C.S.P. de la sagittale en suite d'une hydrocéphalie séquelle de méningite suppurée néonatale et secondairement valvée.

Parmi les 37 observations non opérées :

- a. 23 enfants ne le furent pas, bien que présentant à l'examen des modifications radiologiques crâniennes. Il s'agissait de 16 garçons et 7 filles de 18 enfants d'ethnie nord-africaine et de 5 enfants d'ethnie autre. L'âge moyen était de 5a 5m comme extrêmes 1a et 11a 1m.

Les sutures intéressées étaient, dans 2 cas, la sagittale seule, dans 7 cas la coronale seule et dans 14 cas il s'agissait d'une C.S.P. multiple.

Les empreintes digitiformes étaient très marquées dans 7 cas, moyennement marquées dans 11, de type normal dans 5.

En fait, dans 2 cas n° XXVII et n° XV l'indication opératoire avait été portée mais ne fut pas revu.

Dans le cas n° VII, l'indication opératoire avait été portée à l'âge de 11a 1/2, elle ne fut pas réalisée et l'enfant vu à l'âge de 14a 1/2 ne présentait rien de particulier.

A noter que le cas n° X correspondait à un enfant atteint d'une encéphalopathie profonde, le cas n° XIV à un rachitisme vitamino résistant avec un crâne de type scaphocéphale et le cas n° XXXVII à un enfant qui avait présenté, dans la période néo-natale, une maladie des inclusions cytomégali-ques à détermination hépatique.

Dans un cas, c'est par erreur que l'intervention n'avait pas été réalisée : observation n° XVII, enfant vu à l'âge de 3a 1/2 présentant une C.S.P. multiple. Cet enfant revu à l'âge de 10a 1/2 présentait une atrophie optique. En fait, à la révision de l'observation, il s'est avéré que d'emblée l'ophthalmologiste avait noté l'existence d'un flou papillaire et que cette constatation n'avait pas prêté à une considération correcte.

Si l'on dessine la courbe d'évolution de la circonférence crânienne pour ces enfants non opérés et présentant cependant des modifications radiologiques, ce qui est possible pour 9 d'entre-eux, on constate qu'ils restent tous dans le même canal avec 5 exceptions (2 passent dans le canal immédiatement supérieur, 3 dans le canal immédiatement inférieur).

- b. 14 enfants présentaient une C.S.P. sans signes d'hypertension intracrânienne, ni signes radiologiques et ne furent pas opérés, il s'agissait de 12 garçons et de 2 filles, 9 enfants d'éthnie N.A. et de 5 enfants d'éthnie autre, l'âge moyen était de 4a 7m avec comme extrêmes 4m 23j et 9a 9m.

Dans 8 cas, il s'agissait de craniosynostose de la seule sagittale qui, ultérieurement, se complêta dans un cas (n° XII), dans 3 cas de synostose de la seule coronale (+ synostose de la métopique dans le cas n° XXXV) et qui dans le cas n° VI se complêta ultérieurement et dans 3 cas d'une C.S.P. multiple.

Il n'y a rien à dire en ce qui concerne l'évolution de ces cas.

Chapitre I

- OBSERVATIONS AVEC MODIFICATIONS DE

----- L'ELECTROENCEPHALOGRAMME - -----

I. ETUDE ANALYTIQUE :

Sur les 93 observations de crâniosynostose prématurée étudiées, on note des modifications de l'électroencéphalogramme dans 15 cas ; 14 ont subi une craniectomie, un seul (n° 15 -XXXV- M 9727) n'a pas été crâniectomisé.

Nous mettons à part l'observation de :

BOU... Stéphane (n° 1 - 6 - M9387) garçon, d'ethnie occidentale, en raison : d'une part du déroulement de la grossesse qui fut marquée par des hémorragies vers le 4ème mois de la gestation et un accouchement prématuré à 6 mois 1/2 avec un poids de 1.250 g., d'autre part sur le plan électroencéphalographique cet enfant ne fut pas suivi dans le même service que les autres enfants. De ce fait, la scaphocéphalie dépistée à l'âge de 2 mois, par synostose prématurée de la sagittale et des coronales avec absence complète des fontanelles, peut être rapportée à une pathologie anténatale, perinatale ou néonatale.

L'enfant fut opéré à l'âge de 3 mois 1/2.

E.E.G. n° 1 à 2 mois : tracé anormal pour l'âge de l'enfant, aussi bien à l'état de veille que de sommeil, évoquant un processus atrophique diffus (Dr. LANTERNIER).

E.E.G. n° 5 à 11 mois 1/2, donc avec un recul de 8 mois après l'intervention : tracé restant ralenti pour l'âge (Dr. LANTERNIER).

Parmi les 14 autres enfants, ayant présenté des modifications de l'E.E.G., nous distinguons 2 groupes selon les types de modifications de l'E.E.G.

Deux types principaux apparaissent :

- des activités ralenties chez 7 de ces enfants.
- des aspects paroxystiques entraînant une allure "irritative" du tracé chez 5 de ces enfants.

Et pour 2 de ces enfants (n° 2 - n° 12), il existe conjointement ces deux types de modification E.E.G. sur leur tracé.

1. E.E.G. avec activités ralenties :

Il s'agit de l'existence d'une composante lente de surcharge bilatérale en général au niveau des régions postérieures que l'on constate dans les observations suivantes :

MAGN... André (n° 3 - 19 - M3323), garçon (G) d'ethnie Occidentale, 10ème enfant d'une fratrie de 12. Adressé à l'âge de 6 ans 11 mois, par le pavillon C pour crâniosynostose avec atrophie optique bilatérale, strabisme divergent de l'oeil droit non paralytique. A l'examen : maladie de Crouzon avec exorbitisme, hypertélorisme, toutes les sutures sont synostosées sauf la métopique qui est dilatée et les lambdoïdes. Le Q.I. est à 60, donc débilité mentale moyenne.

E.E.G. n° 1 à 7 ans : tracé irrégulier, discrètement ralenti en particulier au niveau des régions antérieures.

Intervention à l'âge de 7 ans.

E.E.G. n° 2, 3 semaines après l'intervention : tracé identique au n° 1, montrant une activité peu régulière.

Sur le plan clinique, l'enfant est revu pour la dernière fois à l'âge de 10 ans 8 mois, il suit une classe d'amblyope, son Q.D. est à 80 .

TEL... Mohamed (n° 4 - 20 - M3572 G) d'ethnie N.A.

5ème d'une fratrie de 8, ses parents sont cousins du 2ème rang. Adressé à l'âge de 4 ans 3 mois, pour crises comitiales type Bravais-Jackson évoluant depuis l'âge de 3 ans, l'E.E.G. pratiqué alors fut normal, nous ne possédons pas de document écrit. A l'examen du F.O., il existe un oedème papillaire bilatéral. A l'examen : hypertélorisme, exorbitisme, synostose des sutures coronales et sagittale.

Le Q.I. est à 69, donc débilité mentale légère, à la radio le crâne est lacunaire.

E.E.G. n° 1 à 4 ans 3 mois : le tracé est le siège d'une activité ralentie dans son ensemble avec une surcharge postérieure par des activités lentes mais il n'y a pas de signes de souffrance en foyer, ni d'anomalies épileptiques.

Intervention à 4 ans 4 mois.

E.E.G. n° 2, 15 jours après l'intervention : tracé normal.

Evolution clinique : l'enfant est revu pour la dernière fois à l'âge de 8 ans : très bonne impression, lecture courante, reconstruction osseuse totale mais pas de surélévation du vertex, le F.O. est normal, à G la papille est un peu plus pâle que la normale.

MOU... Yasmina (n° 6 - 28 - M3660 - F (fille))

D'éthnie N.A., 3ème d'une fratrie de 10, un frère plus jeune a présenté une C.S.P. de la coronale sans modification E.E.G., il fut opéré à 2 ans 10 mois pour oedème papillaire bilatéral. Il a été revu à 14 ans 11 mois : le F.O. est normal, il va bien cliniquement.

Yasmina est vue pour la première fois à 7 ans 9 mois ; hypertélorisme, exorbitisme, bosse crânienne au niveau de la jonction sutures coronales - suture sagittale réalisant le "chapeau de clown", les F.O.D.G. sont normaux, le périmètre crânien est de 47 cm alors que la normale à cet âge est de 51 cm. On porte le diagnostic de microcéphalie avec dolichocéphalie.

A la radio du crâne on voit de très nombreuses empreintes digitiformes avec une selle turcique ballonnée, on ne voit bien que les sutures lambdoïdes. Le développement psychomoteur est normal. A 9 ans l'enfant est revue pour des signes d'H.I.C. : baisse de l'acuité visuelle, céphalée, vomissements avec F.O. normaux.

E.E.G. n° 1 à 7 ans 9 mois : quelques composantes lentes dans les régions postérieures mais ces dernières ne sont ni très abondantes, ni très intenses.

E.E.G. n° 2 à 9 ans : tracé assez identique au précédent montrant une persistance sans plus et sans moins de composantes lentes dans les régions postérieures des deux hémisphères.

Intervention à l'âge de 9 ans.

Les tracés des E.E.G. n° 3 et n° 4 sont normaux sous 7,5 cg d'Alepsal par jour.

E.E.G. n° 5 à 12 ans 2 mois, donc 3 ans 2 mois après l'intervention : tracé normal alors que l'enfant reçoit 5 cg d'Alepsal, on arrête l'Alepsal.

GUI... Joëlle (n° 8 - 36 - M7465 F) d'éthnie Occidentale, 3ème enfant d'une fratrie de 7, elle est vue pour la première fois à 8 ans 10 mois, adressée par le centre hospitalier de Châlon sur Saône pour une cranios-ténose avec atrophie optique, on note d'autre part un retard psychomoteur : l'enfant parle mal, le Q.I. est à 46, un retard staturo-pondéral : l'âge statural est à 6 ans 10 mois, l'âge pondéral est à 6 ans 9 mois. On porte le diagnostic clinique d'oxycéphalie, de suture de la coronale avec véritable agénésie de l'os frontal, exophtalmie, hypertélorisme, atrophie optique bilatérale, les radios du crâne montrent des empreintes digitiformes.

Le périmètre crânien est de 46 cm alors que la normale, au même âge, est de 52 cm.

E.E.G. n° 1 à 8 ans 10 mois : le tracé est surchargé de temps à autre par des composantes lentes postérieures à 3 cycles par seconde légèrement encochées et surchargé aussi par des éléments dysrythmiques bilatéraux.

Intervention à 8 ans 10 mois.

Le tracé E.E.G. n° 2 à 9 ans 1/2 est très comparable au tracé n° 1.

E.E.G. n° 3 à 16 ans, soit 7 ans après l'intervention : tracé pathologique et très particulier marqué par une surcharge dans les régions postérieures par des composantes lentes, assez amples à 5 cycles par seconde qui sont peut être des harmoniques inférieures du rythme de base. Il n'y a pas de signes de localisation ni d'anomalie paroxystique.

Sur le plan clinique : à l'âge de 16 ans, Joëlle suit une école d'handicapé elle ne sait pas lire, elle porte des lunettes. Les F.O.D.G. montrent des papilles décolorées à bords nets, l'aspect est symétrique à G et à D.

SEB... Ingeina (n° 9 - 37 - M9354 F) d'ethnie N.A., 2ème d'une fratrie de 3, vient consulter à l'âge de 8 ans 1/2 pour cécité à la suite d'une chute sur le front, il y a environ un an. Sur le plan oculaire : cécité par atrophie optique bilatérale. A l'examen exorbitisme, dysmorphie du visage, bosse au niveau de la suture sagittale, on porte le diagnostic de Maladie de Crouzon. D'autre part, il existe un retard staturo-pondéral : l'âge statural est à 5 ans 3 mois, l'âge pondéral est à 6 ans 9 mois, le périmètre crânien est à 47,5 cm alors que la normale pour le même âge est de 52 cm.

E.E.G. n° 1 à 8 ans 1/2 : tracé irrégulier avec une surcharge par quelques discrètes modifications lentes postérieures.

Intervention à 8 ans 7 mois.

Le tracé E. E. G. n° 2 est superposable au tracé E. E. G. n° 1 il a été enregistré 15 jours après l'intervention.

E.E.G. n° 3 à 8 ans 11 mois, soit environ 6 mois après l'intervention : le tracé montre une activité irrégulière mal organisée et plutôt lente pour l'âge de l'enfant, il semble que l'on puisse retenir un discret ralentissement des rythmes par rapport au précédent tracé.

Sur le plan oculaire, l'atrophie optique est sans récupération. Puis l'enfant n'a pas été revue.

KO... Mustapha (n° 11 - 45 - M11817 G) d'ethnie N.A., 8ème enfant d'une fratrie de 8, il est vu dans le service à l'âge de 9 ans 9 mois pour perte de connaissance d'environ 1/2 heure après une chute sur la tête dans la cour de l'école, la radio du crâne montre de nombreuses empreintes digitiformes mais pas de fracture.

A l'examen : exophtalmie bilatérale, les F.O.D.G. sont normaux, il existe une synostose de la coronale et de la métopique, une petite bosse brégmattique, le Q.I. est entre 100 et 105. Le périmètre crânien est de 51 cm alors que la normale est de 52 cm.

E.E.G. n° 1 à 9 ans 9 mois : rythmes dans l'ensemble un peu irréguliers et lents pour l'âge, assez médiocrement organisés. On note l'existence d'une composante lente de surcharge bilatérale au niveau des régions postérieures nettement plus marquée dans la région temporo-pariéto-occipitale droite.

Intervention à l'âge de 9 ans 10 mois.

Les tracés E. E. G. n° 2 et 3, pratiqués à l'âge de 10 ans et 12 ans, sont comparables au tracé n° 1.

E.E.G. n° 4 à 15 ans, soit 5 ans 2 mois après l'intervention : aucun élément irritatif caractérisé, mais persistance d'une surcharge lente postérieure légèrement atypique qui paraît d'aspect très fonctionnel et qui rappelle très nettement l'aspect d'harmonique inférieur du rythme fondamental. On note également des activités rapides de surcharge relativement abondantes surtout visibles au niveau des régions antérieures. Il n'y a aucune aggravation, et au contraire le tracé paraît mieux organisé que le précédent.

BESS... Abdelkader (n° 14 - 52 - M15939 G) d'ethnie N.A., 1er enfant d'une fratrie de 2, ses parents seraient cousins mais on ignore à quel degré. Il est adressé par l'hôpital de Belley à l'âge de 15 ans 9 mois pour une crise d'hémolyse aiguë, à cette occasion on fait le diagnostic de cranio-synostose prématurée par suture précoce de la coronale. La radio du crâne montre des impressions digitales très nettes. L'acuité visuelle de l'oeil droit et gauche est de 6/10. Les F.O.D.G. sont normaux, le périmètre crânien est de 48,5 cm alors que la normale est de 54 cm.

E.E.G. n° 1 à 15 ans 10 mois : le tracé est surtout remarquable par son aspect d'hypovoltage et l'aspect irrégulier, médiocrement organisé des activités cérébrales de repos.

Il est en outre anormalement lent dans l'ensemble de façon modérée et ce ralentissement est un peu plus marqué au niveau de la région temporale moyenne et temporo-occipitale droite.

Intervention à l'âge de 16 ans 3 mois 1/2.

Le tracé E. E. G. n° 2, pratiqué en pré-opératoire, est tout à fait comparable au tracé n° 1.

Le tracé E. E. G. n° 3 pratiqué 14 jours après l'intervention montre le même ralentissement au niveau des régions postérieures des 2 hémisphères. Mais on note de surcroît l'existence de quelques activités plus lentes au niveau de la région du vertex et à un moindre degré au niveau des régions temporales et pré-frontales.

E.E.G. n° 4 à 18 ans 6 mois, soit 2 ans 3 mois après l'intervention : le

tracé ne montre plus les modifications lentes au niveau de la région du vertex et des régions paramédianes qui étaient observées dans le temps post-opératoire immédiat.

Aujourd'hui on note, comme d'ailleurs sur tous les enregistrements de ce garçon, l'existence d'activités cérébrales extrêmement pauvres et infravoltées dans leur ensemble.

Les F.O.D.G. sont normaux.

Sur le plan clinique, il est revu à 18 ans 6 mois : il porte des lunettes depuis 2 ans, il travaille comme ouvrier dans une fabrique de cadenas.

2. E.E.G. présentant des aspects paroxystiques entraînant une allure "irritative" du tracé, constaté dans les 5 observations suivantes :

MAM... Nadia (n° 5 - 27 - M5225 F) d'éthnie N.A.

1er enfant d'une fratrie de 2. Vue dans le service à l'occasion d'une pneumopathie du lobe supérieure droit à l'âge de 3 ans, à l'examen : scaphocéphalie importante, par synostose des sutures sagittale et coronales.

Le périmètre crânien est à 50 cm, le Q.I. est à 80, les F.O. sont normaux.

E.E.G. n° 1 à 3 ans 1 mois : tracé de veille normal, mais les modifications observées, au début de la phase de sommeil avec de très nombreux "spindles" encochées et même quelques activités pointes ondes bilatérales, semblent traduire un état d'hyperexcitabilité neuronique.

Intervention à l'âge de 3 ans 2 mois.

Sur le tracé E. E. G. n° 2, enregistré 25 jours après l'intervention, on note : tracé de repos normal, mais apparaît au cours de la S.L.I. une brève bouffée d'anomalies épileptogènes d'expression diffuse.

Les tracés E. E. G. n° 3 et 4, enregistrés à 3 ans 6 mois et 4 ans, montrent un tracé de repos et de veille normal mais l'hyperpnée fait apparaître des bouffées de pointes ondes bilatérales synchrones assez régulières de brève durée.

E.E.G. n° 5, à l'âge de 6 ans, soit 3 ans après l'intervention : l'enfant reçoit 7,5 cg d'Alepsal par jour. Tracé strictement normal, ne montrant aucune anomalie épileptique.

Sur le plan clinique, l'enfant est revu à l'âge de 11 ans 9 mois. Elle porte des lunettes en classe. Elle a arrêté l'Alepsal depuis longtemps mais la date est indéterminée, il existe un retard scolaire de 1 an.

CAR... Guy (n° 7 - 30 - M5707 G) d'ethnie Occidentale.

3ème enfant d'une fratrie de 4, une réanimation a été pratiquée dans les premiers jours de la vie pour des crises de cyanose, dans la fratrie on note que le premier enfant fille est encéphalopathe et se trouve dans un I.M.P., le quatrième enfant fille est débile et présente un rachitisme.

Guy présente un retard psycho-moteur : marche à 2 ans 1/2, premiers mots à 22 mois. Il a été vu pour la première fois dans le service à l'âge de 4 ans pour des pertes de connaissance brusque avec chute sans prodrome.

L'enfant se présente comme un encéphalopathe avec un Q.I. à 73.

A l'examen : retrognathisme, légère macrocéphalie, avec un périmètre crânien à 53 au lieu de 49 cm.

On porte le diagnostic de scaphocéphalie avec une synostose prématurée de la sagittale. Les F.O.D.G. montrent un léger flou papillaire bilatéral.

E.E.G. n° 1 à l'âge de 4 ans : tracé de veille normal, mais la S.L.I. a fait apparaître une fois une bouffée typique de pointes ondes bilatérales synchrones. Pas d'anomalie au tracé de sommeil, pas de différence rythmique sensible entre le rythme de sommeil et le rythme de veille.

Intervention à l'âge de 4 ans 1 mois.

Tracé E.E.G. n° 2, enregistré 1 mois après l'intervention alors que l'enfant reçoit 5 cg d'Alepsal par jour : sur ce tracé on ne retrouve pas d'activités épileptogènes.

Les tracés E.E.G. n° 3 et 4, enregistrés à l'âge de 5 ans, alors que l'enfant reçoit 7,5 cg d'Alepsal, ces tracés montrent de nombreuses décharges épileptiques.

Les tracés E.E.G. n° 5 - 6 - 7 et 8 qui correspondent aux âges : 6 ans 1/2 - 10 ans - 10 ans 1/2 - alors que l'enfant reçoit 1 Alepsal et 1 Gardéнал 5. Ces tracés sont assez satisfaisants avec encore une certaine photo-sensibilité obtenue seulement après une S.L.I. prolongée.

E.E.G. n° 9 à l'âge de 12 ans, soit 8 ans après l'intervention, l'enfant reçoit 1/2 Alepsal 5 et un Gardéнал 5 par jour : tracé stationnaire ne montrant aucune anomalie spontanée mais il existe encore une photo-sensibilité au reste assez discrète. On envisage une nouvelle diminution du traitement barbiturique.

Sur le plan clinique : après une scolarité médiocre, l'enfant rentre en Institut Médico-Educatif à l'âge de 13 ans.

E.E.G. n° 10 à l'âge de 13 ans, pratiqué après 8 jours d'interruption du traitement habituel par 2,5 cg de Gardéнал : tracé très satisfaisant au repos et au cours de l'hyperpnée ne montrant plus d'anomalies, mais il persiste toujours une photo-sensibilité. Il semble néanmoins possible d'arrêter le traitement.

Pour cet enfant, on peut dire que les modifications des activités paroxystiques et leur amélioration à long terme semble plus tenir à l'âge du sujet qu'au résultat de l'intervention.

BA... Abdela (n° 10 - 39 - M10112 G) d'ethnie N.A.

6ème enfant d'une fratrie de 6. Hospitalisé pour asthme à 2 ans 4 mois, on porte alors le diagnostic de C.S.P. par sutures des coronales et de la sagittale avec hypogénésie de l'étage antérieur du crâne, le périmètre crânien est à 45 cm au lieu de 48 cm.

Les F.O.D.G. sont normaux, il existe une exophtalmie bilatérale et un retard psycho-moteur discret.

E.E.G. n° 1 à l'âge de 2 ans : sur un fond d'activité normale, on a noté surtout lors de la somnolence et de l'éveil des anomalies épileptiques sous la forme de brèves bouffées de pointes ondes irrégulières de grande amplitude à expression bilatérale synchrone en faveur d'une comitialité diffuse.

Intervention à l'âge de 2 ans et 7 mois.

Les tracés E. E. G. n° 2 et 3 enregistrés alors que l'enfant reçoit 5 cg de Gardéna par jour, ne montrent aucune anomalie irritative.

E.E.G. n° 4 à l'âge de 5 ans, soit 2 ans 5 mois après l'intervention, alors que l'enfant ne reçoit aucun traitement : tracé peu rapide mais ne révélant aucun paroxysme épileptique.

SAM... Salina (n° 13 - 49 - M13316 F) d'ethnie N.A.

4ème enfant d'une fratrie de 4. L'enfant présente de l'asthme. Elle est vue à l'âge de 2 ans 5 mois, à l'examen on note un périmètre crânien à 47 cm, une bosse brégmatique, un Q.D. normal, les F.O.D.G. sont normaux.

E.E.G. n° 1 à l'âge de 2 ans 6 mois : le tracé a montré surtout lors de la somnolence et du sommeil, l'existence de bouffées paroxystiques d'activités lentes encochées et de pointes ondes, à expression bilatérale et synchrone sur les deux hémisphères traduisant un terrain d'hyperexcitabilité neuronique facile.

Intervention à l'âge de 2 ans 6 mois.

Le tracé n° 2, enregistré 8 mois après l'intervention, est semblable au tracé n° 1.

E.E.G. n° 3 à l'âge de 5 ans 4 mois, soit environ 3 ans après l'intervention, pour ce tracé l'enfant n'a pas dormi mais a présenté une longue période de somnolence : aucun signe pathologique. On signale un certain degré d'infravoltage sans autre modification. En particulier, il n'a pas été retrouvé les signes d'hyperexcitabilité qui étaient visibles autrefois et uniquement au cours du sommeil.

MAH... Nasser (n° 15 -XXXV- M9727 G) d'ethnie N.A.

Est le seul enfant de cette série à avoir présenté des modifications de l'E.E.G. sans avoir été crâniectomisé.

5ème enfant d'une fratrie de 10, les parents et Nasser sont asthmatiques. Il est vu pour la première fois à l'âge de 9 ans et 5 mois.

A l'examen : crête métopique, microcéphalie et turricéphalie par suture prématurée de la sagittale et des coronales, le Q.I. est à 75, les F.O. sont normaux, la radio du crâne montre de nombreuses empreintes, une absence des sutures coronales.

E.E.G. n° 1 à l'âge de 9 ans 5 mois : on retient néanmoins l'existence de bouffées d'activités dysrythmiques à expression bilatérale synchrone, traduisant peut être un état d'hyperexcitabilité neuronique facile.

On adopte une attitude de surveillance.

E.E.G. n° 2 à l'âge de 11 ans : l'activité cérébrale apparaît irrégulière, surchargée par quelques variations rythmiques discrètement irritatives dans les régions moyenne et postérieure des deux hémisphères.

Il n'y a cependant ni asymétrie ni phénomènes épileptiques caractéristiques.

L'enfant n'est pas revu.

3. E.E.G. présentant à la fois des modifications à type de ralentissement du rythme et des aspects paroxystiques à type de pointes ondes, observé chez deux enfants :

ATTA... Hama (n° 12 - 47 - M12801 G) d'ethnie N.A.

Il est adressé dans le service par le pavillon A à l'âge de 3 ans 2 mois pour une chute sur la tête avec perte de connaissance, dans les suites l'enfant se plaint de céphalées et la radio du crâne montre des empreintes digitiformes mais pas de fracture.

Au F.O., on note un flou papillaire à la limite de l'oedème bilatéral. Il existe un volumineux hématome nécessitant une transfusion.

A l'interrogatoire des parents, on apprend que depuis environ 2 mois l'enfant présentait une baisse de l'acuité visuelle : l'oeil droit à 2/10, l'oeil gauche à 8/10.

A l'examen : exophtalmie bilatérale, l'enfant est de grande taille. On porte le diagnostic de synostose prématurée des coronales et de la sagittale avec une bosse brégnatique. Le périmètre crânien est trouvé à 48 cm.

E.E.G. n° 1 à 3 ans 2 mois : ralentissement global modéré de l'activité

cérébrale et à 2 reprises des décharges de pointes ondes un peu atypiques bilatérales et synchrones.

E.E.G. n° 2, 3 jours plus tard : tracé plus lent que l'enregistrement précédent avec une surcharge postérieure droite par quelques composantes lentes et avec comme la fois précédente, des phénomènes irritatifs à expression bilatérale assez discrète, apparaissant au cours de la somnolence.

Intervention à l'âge de 3 ans 3 mois.

Le tracé n° 3 à 3 ans 5 mois est pratiqué en cours de traitement par 5 cg de Gardénal, on note des bouffées de pointes ondes lors de la phase de veille.

Le tracé n° 4, sans traitement à 4 ans, est sensiblement normal.

E.E.G. n° 5 à 4 ans 11 mois, soit 1 an 8 mois après l'intervention : tracé très satisfaisant, ne montrant plus d'aspect pathologique, en dehors de tout traitement.

Sur le plan clinique, l'enfant est revu à 7 ans 4 mois, il redouble sa classe. Il connaît à peine ses lettres. Il doit porter des lunettes. Les F.O.D.G. montrent des papilles assez pâles à bords nets.

YAHOU... Saïd (n° 2 - 11 - M1467 G) d'ethnie N.A.

3ème enfant d'une fratrie de 6, chez le père on note une dysymétrie faciale mais à un degré moindre.

Il existe un rachitisme évident cliniquement avec chapelet costal. Le retard staturo-pondéral est à moins deux déviations standards. Saïd est adressé, à l'âge de 5 ans 6 mois, dans le service pour des crises convulsives sans hyperthermie depuis environ 6 mois, un E.E.G. a été pratiqué lors des premières crises, il a permis le diagnostic de comitialité à point de départ sous-cortical et l'enfant a reçu du Gardénal. Sous Gardénal l'enfant ne fait pas de crise, mais une nouvelle crise est survenue à l'arrêt du traitement Gardénalique. Le périmètre crânien est à 48,5 cm alors que la normale est à 52 cm.

A l'examen on note une dysmorphie, un exorbitisme, une bosse bréγμαtique.

Sur les radios du crâne on constate une synostose prématurée de la coronale gauche, et quelques empreintes digitales. On porte le diagnostic de Maladie de Crouzon avec en plus turricéphalie et exorbitisme, avec voûte palatine ogivale.

Les F.O.D.G. sont normaux, il existe un ptosis à gauche.

E.E.G. n° 1 à l'âge de 5 ans 6 mois : le tracé montre des anomalies épileptogènes bilatérales synchrones sous forme de pointes ondes maxima à la partie postérieure de l'hémisphère gauche.

Intervention à l'âge de 5 ans 7 mois.

Sur le tracé E. E. G. n° 2 à 5 ans 8 mois, les pointes ondes sont notées surtout au niveau de l'hémisphère droit et surtout au niveau des régions occipitales droites.

Sur le tracé E. E. G. n° 3 à 5 ans 10 mois, les pointes ondes paraissent moins nombreuses alors que l'enfant reçoit 7,5 cg d'Alepsal par jour.

Le tracé n° 4 à 6 ans 3 mois est comparable au tracé n° 3, avec un traitement identique.

A l'âge de 7 ans, l'enfant a interrompu son traitement à l'Alepsal durant 15 jours et a présenté une crise convulsive qui a motivé une nouvelle hospitalisation.

Le tracé E. E. G. n° 5, enregistré 3 jours après cette nouvelle crise comitiale, ne montre pas d'activité épileptogène mais par contre une surcharge lente postérieure, qui n'a pas été retenue sur les précédents tracés, est ici importante et prédomine au niveau de la région occipitale gauche.

Les tracés E. E. G. n° 6 - 7 - 8 - 9 et 10 enregistrés sous 10 cg d'Alepsal par jour, ne montrent aucune anomalie épileptogène, par contre il existe toujours une composante lente qui siège soit dans la région postérieure soit dans la région temporo-occipitale gauche.

E.E.G. n° 11 à l'âge de 18 ans 6 mois, soit 13 ans après l'intervention Saïd prend 1 Alepsal 10 par jour en 2 prises : tracé extrêmement satisfaisant, ne montrant aucun phénomène paroxystique.

Sur le plan clinique, le même retard statural persiste. Saïd apprend le métier de mécanicien.

II. ETUDE SYNTHETIQUE :

L'analyse porte sur 14 cas de craniosynostose prématurée ayant présenté des modifications de l'électroencéphalogramme parmi 93 observations de craniosynostose prématurée observées en 16 ans, de 1958 à 1973.

1. On peut retenir, à la suite de cette étude, deux types d'anomalies de l'électroencéphalogramme :

- d'une part des "ralentissements" du rythme souvent discrets, observés 7 fois,
- d'autre part des "aspects irritatifs" à type de pointes ondes isolées ou en salves, observés 5 fois.

Sur deux tracés, il a été observé les deux types de modifications cités ci-dessus.

- a) Les "ralentissements" du rythme correspondent, dans la plupart des cas, à une composante lente le plus souvent postérieure, parfois à prédominance unilatérale. Cette modification est du reste considérée comme mineure et peu significative par les électroencéphalographistes.
- b) Les "aspects irritatifs" correspondent le plus souvent à des bouffées de pointes ondes isolées ou groupées, bilatérales et symétriques. Les aspects paroxystiques de pointes ondes sont parfois associés à un ralentissement rythmique identique à celui observé dans les 7 cas ci-dessus ; c'est le cas des observations n° 2 et n° 12.

Les aspects paroxystiques ont été observés :

- . 3 fois spontanément sur le tracé de veille,
- . 3 fois uniquement dans la période de somnolence et de sommeil.
En plus dans 2 cas ces modifications s'accompagnaient d'une photosensibilité.
- . 1 fois uniquement lors de la S.L.I.

Sur le plan clinique, parmi ces 14 cas, 3 enfants ont présenté des manifestations comitiales. Dans l'observation n° 4, il s'agissait de crises de type Bravais-Jackson ; dans deux autres cas n° 2 et n° 7, il s'agissait de crises généralisées non hyperthermiques. Dans ces deux observations, n° 2 et n° 7, les tracés montraient des anomalies paroxystiques à expression bilatérale.

Pour l'observation n° 4, les tracés E.E.G. ne montraient pas de phénomène paroxystique mais une activité cérébrale ralentie.

2. On se pose alors le problème de l'épilepsie dans les craniosynostoses prématurées.

- . est-ce une association fortuite, étant donné la fréquence de l'une ou l'autre de ces maladies ?
- . est-ce la traduction d'une encéphalopathie ?
- . est-ce la conséquence de la craniosynostose prématurée ?

Nous rappelons brièvement :

- que l'épilepsie, au cours de la craniosynostose prématurée, a été décrite pour la première fois par WEISS et BRUGGER.
- GREIGEN 1926 et GUNTHER 1931 la considéraient comme rare dans la craniosynostose prématurée.
- NAGER en 1948, sur 18 observations de craniosynostoses prématurées, ne constate aucune épilepsie.
- SERFLING et PARTNIZKE en 1956, sur 36 observations de craniosynostoses prématurées, trouvent 1 comitial.
- JENSCH en 1942 en trouve 18 sur 82 observations de craniosynostoses prématurées.
- ANDERSON et NOODHALL en 1953 disent que l'épilepsie est fréquente dans les craniosynostoses prématurées mais ne citent aucun chiffre.

Plus près de nous :

- PUGEAUT, dans sa thèse en 1961 sur 52 observations de craniosynostoses prématurées, note 3 enfants ayant présenté des convulsions.
- CHAPTAL en 1969 sur 56 cas étudiés, 9 ont présenté des signes comitiaux.

Dans cette étude sur 93 observations de craniosynostoses prématurées, on note deux cas de comitialité clinique et électrique et quatre cas présentent des modifications paroxystiques à type de pointes ondes sans manifestation clinique.

- . Les deux observations n° 2 et n° 7 de comitialité clinique et électrique sont des observations d'enfants encéphalopathes :
- l'enfant n° 2 - 11 - M1467 G est vu à l'âge de 5 ans pour des crises comitiales non hyperthermiques, le tracé pratiqué lors des premières crises porte le diagnostic de comitialité à point de départ sous-cortical et l'on porte le diagnostic de Maladie de Crouzon. Après

craniectomie, la comitialité électrique persiste, elle disparaît sous traitement à l'Alepsal 10 cg/jour. Et l'on ne retient aucun phénomène paroxystique, sur le dernier tracé réalisé à l'âge de 18 ans avec 10 cg d'Alepsal/jour, l'enfant apprend le métier de mécanicien.

- L'enfant n° 7 - 30 - M5707 G présente, dans ses antécédents, deux soeurs encéphalopathes. Il est vu à l'âge de 4 ans pour des crises comitiales, le Q.D. est évalué à 73, on porte le diagnostic de scaphocéphalie. Le tracé E.E.G. montre une photo-sensibilité avec pointes ondes bilatérales, les anomalies se sont aggravées ultérieurement et ont rétrocédées sous un traitement barbiturique-zarontin.

Le traitement a été réduit progressivement puis arrêté et il ne persiste plus qu'une photo-sensibilité minime à l'âge de 13 ans.

Pour ces deux observations, il apparaît que les modifications des activités paroxystiques et leur amélioration à long terme semble plus tenir à l'âge des sujets qu'au résultat de l'intervention.

- . Les quatre enfants qui ont présenté des anomalies du tracé de type "irritatif" après craniectomie ont normalisé leur tracé. Un seul n'a pas été opéré et n'a pas été revu.
3. Il ressort de notre étude que l'épilepsie clinique est rare au cours de l'évolution des craniosynostoses prématurées : 3 cas sur 93.

Dans 2 cas, elle semble plus dépendre de l'encéphalopathie sous jacente que de la craniosynostose prématurée.

Dans un cas, elle existait seulement cliniquement sous la forme de crise de type Bravais-Jackson, électriquement le tracé montrait un ralentissement du rythme.

Dans 5 autres cas, il y a eu des modifications électriques paroxystiques sans manifestation clinique épileptique, ces modifications paroxystiques électroencéphalographiques ont disparu après craniectomie chez 4 enfants, l'autre n'ayant pas été craniectomisé.

On peut estimer, malgré le petit nombre de cas, que la craniosynostose prématurée est un élément de facilitation dans l'apparition des éléments paroxystiques.

Pour les 4 cas qui ont présenté des modifications électriques paroxystiques, sans manifestation clinique épileptique, après craniectomie le délai de normalisation fut de, pour :

BA... (n° 10 - 39 - M10112 G)

L'E.E.G. pratiqué un an après la craniectomie, alors que l'enfant reçoit

5 cg de Gardénal par jour, ne montre pas d'anomalie irritative, de même le dernier tracé E.E.G. réalisé sans traitement après l'intervention.

SAM... (n° 13 - 49 - M13316 F)

Le premier tracé post-opératoire réalisé 8 mois après la craniectomie, est superposable au tracé pré-opératoire.

Le tracé suivant est réalisé 2 ans 10 mois après la craniectomie, il est dit "normal".

MAM... (n° 5 - 27 - M5225 F)

Le tracé réalisé 3 semaines après l'intervention montre une photo-sensibilité.

Le tracé réalisé un an après la craniectomie au repos est normal mais l'hyperpnée a provoqué, à deux reprises, des bouffées de pointes ondes bilatérales synchrones.

Le tracé enregistré environ 3 ans après la craniectomie est normal, l'enfant reçoit alors 7,5 cg d'Alepsal par jour.

L'enfant arrête son traitement par la suite et avec un recul de 6 ans, il ne présente rien d'anormal cliniquement.

ATT... (n° 12 - 47 - M12801 G)

Cet enfant présente à la fois un ralentissement et des modifications irritatives sur son tracé E.E.G.. Le premier tracé post-opératoire réalisé avec un recul de 2 mois est superposable au tracé pré-opératoire.

Le second tracé post-opératoire réalisé avec un recul de 8 mois est bien amélioré mais l'hyperpnée a provoqué une fois une bouffée d'activités lentes encochées, bilatérales, assez brève. La thérapeutique barbiturique était arrêtée depuis 8 jours.

Le dernier tracé, réalisé 1 an 9 mois après l'intervention, est normal en dehors de tout traitement.

Par ailleurs, l'épilepsie clinique et les modifications paroxystiques à type de pointes ondes électroencéphalographiques semblent facilement contrôlées par la thérapeutique, il ne s'agit pas d'épilepsie rebelle ou sévère ; dans notre expérience, nous n'avons pas rencontré d'épilepsie rebelle ou particulièrement sévère.

4. Le contexte clinique dans lequel fut observé ces modifications de l'électroencéphalogramme :

Dans 8 cas, il s'agissait d'un tableau clinique d'hypertension intracrânienne :

- pour un enfant, ces signes étaient des céphalées et des vomissements sans signe oculaire, son tracé montrait un ralentissement du rythme.

- pour un enfant, il s'agissait uniquement de céphalées, son tracé était de type "ralentissement".
 - trois enfants présentaient une atrophie optique bilatérale, leurs tracés étaient de type "ralentissement".
 - trois enfants présentaient un flou papillaire bilatéral voir même un oedème. Pour un de ces enfants, il s'agissait d'une encéphalopathie avec comitialité clinique et électrique, pour les deux autres, l'un avait un tracé de type "ralentissement" alors que cliniquement il avait présenté des crises de type Bravais-Jackson et l'autre son tracé présentait les deux types de modifications paroxystiques et ralentissement du rythme.
- . Dans 6 cas, il n'existait pas de signes cliniques d'hypertension intracrânienne, mais le diagnostic reposait sur les signes radiologiques (absence de la suture coronale surtout, empreintes digitiformes plus ou moins nombreuses).
- l'un de ces enfants présentait un ralentissement de son tracé électroencéphalographique,
 - pour les cinq autres, il s'agissait de modification paroxystique de type irritatif, pour l'un deux il s'agissait d'une comitialité à la fois clinique et électrique (n° 2).
- . Dans un cas (n° 1) le tracé est dit très anormal pour l'âge de l'enfant (Dr LANTERNIER), le diagnostic était surtout clinique et radiologique (absence des sutures coronales et sagittale, sans empreinte digitiforme). La craniectomie fut demandée à type préventif, étant donné l'âge de la découverte : 3 mois.
5. Sur le plan radiologique, tous ces enfants présentaient une soudure prématurée de la suture coronale unie ou bilatérale, isolée ou associée, avec des empreintes digitiformes plus ou moins nombreuses.

Chapitre II

- LES INDICATIONS OPERATOIRES EN FONCTION

DE L'ELECTROENCEPHALOGRAMME -

Nous rappelons que notre étude comprend 93 observations de craniosynostoses prématurées. Que 54 d'entre elles ont subi une craniectomie, parmi ces 54 observations, seuls 14 enfants ont présenté des modifications de l'électroencéphalogramme, on se propose, dans ce chapitre, de voir la place que tiennent les données électroencéphalographiques dans la pose de l'indication opératoire.

On met à part l'enfant *MAH... Nasser* (n° 15 -XXXV- M9727 G) qui a présenté, à deux reprises, des modifications électroencéphalographiques mineures à type de quelques variations rythmiques discrètement irritatives dans les régions moyennes et postérieures des deux hémisphères ; cet enfant n'a pas été craniectomisé et ne s'est pas présenté aux consultations.

1. - L'indication opératoire fut posée avant tout sur les modifications de l'E.E.G. isolées dans les cinq observations suivantes :

. YAHOU... Saïd (n° 2 - 10 - M1467) qui présente, à l'âge de 5 ans 6 mois, une comitialité de type grand mal sur le plan clinique et électroencéphalographique, l'aspect de cet enfant est celui d'une maladie de Crouzon, sur les radios du crâne on constate la synostose prématurée de la coronale gauche.

. MAM... Nadia (n° 5 - 27 - M5225 7)

Cette fillette de 3 ans présente une scaphocéphalie importante par synostose des sutures sagittale et coronales, le développement psychomoteur est satisfaisant avec un Q.I. à 80, les F.O. sont normaux. L'indication opératoire repose sur les signes électroencéphalographiques : au début de la phase de sommeil, on constate de très nombreux "spindles" encochés et même quelques activités pointes ondes bilatérales.

. BA... Abdela (n° 10 - 39 - M10112 G)

Cet enfant de 2 ans 4 mois présente une synostose prématurée des sutures coronales et de la sagittale avec une hypogénésie de l'étage antérieur du crâne. Les F.O. sont normaux, le retard psychomoteur est discret. L'indication opératoire repose sur les modifications du tracé E.E.G. surtout lors de la somnolence et de l'éveil, il existe des anomalies épileptiques sous forme de brèves bouffées de pointes ondes irrégulières et de grande amplitude à expression bilatérale synchrone.

. SAM... Salina (n° 13 - 49 - M13316 F)

Cette fillette de 2 ans 5 mois présente à l'examen une bosse brégmatique, son quotient de développement est normal, les F.O. sont normaux. L'indication opératoire repose sur les modifications du tracé électroencéphalographique : surtout lors de la somnolence et du sommeil, il existe des bouffées paroxysmiques d'activités lentes encochées et des pointes ondes à expression bilatérale et synchrone sur les deux hémisphères.

. BESS... Abdelkader (n° 14 - 52 - M15939 G)

Ce garçon de 15 ans 9 mois présente une synostose précoce de la coronale avec sur la radiographie du crâne des impressions digitales très nettes mais pas d'image en brosse. Son développement psychomoteur est satisfaisant, les F.O. sont normaux, il existe une mauvaise acuité visuelle à 6/10 pour les deux yeux. En raison de son âge, ce sont les modifications de l'électroencéphalographie qui pose l'indication opératoire : aspect d'hypovoltage irrégulier, avec un ralentissement un peu plus marqué au niveau de la région temporale moyenne et temporo-occipitale droite.

2. - Pour les neuf observations restantes, présentant des modifications de l'E.E.G., l'indication opératoire fut posée en raison de l'association de modification de l'E.E.G. avec une ou plusieurs autres perturbations.

. BOU... Stéphane (n° 1 - 6 - 9387 G)

Ce nourrisson de 2 mois 1/2, extrématuré à 6 mois 1/2 avec un poids de naissance de 1.250 g., présente une conformation encéphalique très anormale avec un crâne aplati dans le sens transversal, un diamètre crânien excessif et une fontanelle antérieure à peine ouverte. Les radiographies du crâne confirment l'existence d'une agénésie des sutures normales sagittale et coronales et une absence complète de fontanelle. D'autre part, l'examen du fond d'oeil montre des papilles totalement décolorées à bords nets et le tracé électroencéphalographique montre un tracé très anormal pour l'âge de l'enfant évoquant un processus atrophique diffus.

L'indication opératoire repose donc sur l'association des signes : radiologiques, du F.O. et de l'E.E.G. et en raison de l'âge de l'enfant aussi.

. MAGN... André (n° 3 - 19 - M3323 G)

Ce garçon de 6 ans 11 mois présente une maladie de Crouzon avec un exorbitisme et surtout une atrophie optique bilatérale; à l'examen toutes les sutures sont synostosées sauf la métopique et les lambdoïdes. D'autre part, il existe une

débilité mentale moyenne avec un quotient intellectuel à 60. Le tracé électroencéphalographique est irrégulier, discrètement ralenti en particulier au niveau des régions antérieures. En résumé, l'indication opératoire repose : sur l'atrophie optique bilatérale, le retard psycho-moteur, les modifications de l'E.E.G.

. TEL... Mohamed (n° 4 - 20 - M3572 G)

Ce garçon de 4 ans 3 mois a présenté des crises comitiales de type Bravais-Jackson depuis l'âge de 3 ans, il présente un oedème papillaire bilatéral du F.O. Les sutures coronales et sagittale sont synostosées et la radiographie du crâne montre un crâne lacunaire. Le tracé électroencéphalographique montre une activité ralentie dans son ensemble avec une surcharge postérieure par des activités lentes, il existe d'autre part une débilité mentale légère avec un quotient intellectuel à 69.

En résumé, l'indication opératoire repose sur la clinique : crises comitiales de type Bravais-Jackson, sur oedème du F.O. sur la radio et sur le tracé électrique de ralentissement cérébral.

. MOU... Yasmina (n° 6 - 28 - M3660)

Cette fillette de 7 ans 9 mois présente à l'examen une bosse crânienne au niveau de la jonction des sutures coronales et de la suture sagittale, les F.O. sont normaux, le développement psycho-moteur est normal. La radio du crâne montre de très nombreuses empreintes digitiformes avec une selle turcique ballonnée, seules les sutures lambdoïdes sont bien visibles, les signes électroencéphalographiques sont discrets à type de quelques composantes lentes dans les régions postérieures.

L'indication opératoire n'est pas posée, dans un premier temps, on adopte une attitude de surveillance.

A l'âge de 9 ans, la fillette revient avec des signes d'H.I.C. : baisse de l'acuité visuelle, vomissements, céphalées, les signes E.E.G. sont identiques.

L'indication opératoire repose sur les signes d'hypertension intracrânienne.

. CAR... Guy (n° 7 - 30 - M5707)

Ce petit garçon de 4 ans a présenté des épisodes de perte de connaissance avec chute brusque sans prodrome. A l'examen il présente une macrocéphalie légère et un rétrognatisme, il existe une synostose prématurée de la sagittale, les F.O. montrent un léger flou papillaire bilatéral. D'autre part, il existe un retard intellectuel avec un quotient à 73. Le tracé électroencéphalographique montre à la S.L.I. une bouffée typique de pointes ondes bilatérales synchrones. En raison de cette comitialité clinique et électrique associée aux anomalies du F.O. on pose l'indication opératoire.

. GUY... Joëlle (n° 8 - 36 - M7465 F)

Cette petite fille de 8 ans 10 mois présente une synostose prématurée de la coronale avec véritable agénésie de l'os frontal, les F.O. montrent une atrophie optique bilatérale, il existe d'autre part un retard psycho-moteur et un retard staturo-pondéral.

Le tracé électroencéphalographique montre de temps à autre une surcharge par des composantes lentes postérieures à 3 cycles par seconde, légèrement encochées et surchargées aussi par des éléments dysrythmiques bilatéraux. En résumé l'indication opératoire repose sur l'atrophie optique bilatérale, les signes radiologiques, le retard psycho-moteur, les modifications de l'E.E.G.

. SEB... Ingeina (n° 9 - 37 - M9354 F)

Fillette de 8 ans 6 mois présentant une atrophie optique bilatérale avec une maladie de Crouzon, elle présente d'autre part un retard staturo-pondéral. Le tracé électroencéphalographique montre des modifications très mineures, tracé irrégulier avec une surcharge par quelques discrètes modifications lentes postérieures.

L'indication opératoire, étant donné l'âge tardif de découverte de la cranio-synostose, est posée sur l'atrophie optique bilatérale.

. KO... Mustapha (n° 11 - 45 - M11817 G)

Ce garçon de 9 ans 9 mois présente de très importantes empreintes digitiformes sur les radios de crâne pratiquées à l'occasion d'une chute sur la tête. Les F.O. sont normaux. Il existe une synostose prématurée de la coronale et de la métopique avec une petite bosse brégmétique. Le tracé électroencéphalographique montre des rythmes dans l'ensemble un peu irréguliers et lents pour l'âge, assez médiocrement organisés. On note l'existence d'une composante lente de surcharge bilatérale au niveau des régions postérieures nettement plus marquée dans la région temporo-pariéto-occipitale droite. L'indication opératoire est posée en raison des signes radiologiques et E.E.G., le quotient intellectuel de l'enfant étant normal.

. ATTA... Hamma (n° 12 - 47 - M13316 G)

Ce petit garçon de 3 ans 2 mois présente des empreintes digitiformes sur les radios du crâne pratiquées à l'occasion d'une chute sur la tête. Le tracé électroencéphalographique montre un ralentissement global modéré de l'activité cérébrale et, à deux reprises, des décharges de pointes ondes un peu atypiques bilatérales et synchrones. Les F.O. montrent des papilles pâles et très floues à la limite de l'oedème papillaire. L'indication opératoire est posée sur les signes du F.O. et le tracé E.E.G.

3. - En résumé, l'indication opératoire a été posée :

- 5 fois pratiquement uniquement sur des modifications de l'E.E.G. avec ou sans retard psycho-moteur, le diagnostic étant posé au préalable sur la clinique et les radiographies du crâne.
- 1 fois (n° 11 - 45 - M11817) pour des signes radiologiques marquées (empreintes digitiformes) et des modifications E.E.G.
- 4 fois (n° 12 - n° 9 - n° 7 - n° 3) sur l'association des signes au niveau des F.O. et des modifications E.E.G.

- 3 fois (n° 1 - n° 8 - n° 4) sur l'association des signes radiologiques marqués, de signes du F.O. et de modifications E.E.G.
- 1 fois (n° 6) sur l'apparition de signes d'H.I.C. alors qu'il n'existait au paravent que des signes minimales à type de ralentissement au niveau de l'E.E.G.

4. - Parmi ces observations, une retient notre attention, car elle démontre l'importance de l'indication opératoire avant l'installation des signes cliniques d'hypertension intracrânienne sur simple modification de l'E.E.G.

MOU... (n° 6 - 28 - M3660 F) est née le 22.9.1958, elle est d'ethnie Nord-Africaine, 3ème enfant d'une fratrie de 10. Dans sa famille on note un frère né en 1963 porteur d'une C.S.P. diagnostiquée à 2 ans 10 mois, l'indication de craniectomie fut posée sur les signes du F.O.

Cette fillette a été vue pour la première fois dans le service à l'âge de 7 ans 9 mois, on porte le diagnostic de microcéphalie avec dolichocéphalie, il existe également un hypertélorisme et un exorbitisme, le développement psycho-moteur de l'enfant est normal. Les F.O. sont normaux. Le tracé électroencéphalographique montre quelques composantes lentes dans les régions postérieures mais ces dernières ne sont ni très abondantes ni très intenses (Dr. FOURNET).

On ne pose pas l'indication opératoire, on adopte une attitude de surveillance.

La fillette reconsulte, à l'âge de 9 ans, elle présente depuis quelques mois :

- une baisse de l'acuité visuelle,
- des céphalées surtout matinales,
- des vomissements.

Les F.O. sont toujours normaux.

Le tracé électroencéphalographique montre un tracé assez identique au précédent montrant la persistance sans plus et sans moins de composantes lentes dans les régions postérieures des deux hémisphères.

L'enfant subit une craniectomie.

L'E.E.G. se normalise par la suite.

Chapitre III

- LA CRANIECTOMIE : TECHNIQUE, RESULTATS -

A. TECHNIQUE

Le but du traitement chirurgical des crâniosynostoses prématurées est de libérer le cerveau de sa contrainte osseuse. Le problème technique est d'empêcher la reconstitution osseuse spontanément rapide qui risque d'annuler l'effet bénéfique du geste opératoire.

1. Les méthodes chirurgicales de libération osseuse sont très nombreuses et donnent respectivement satisfaction à leurs auteurs.

La résection osseuse, à visée décompressive, est pratiquée soit au niveau de la suture soudée, on peut alors parler de "reconstitution" des sutures, soit de part et d'autre de celle-ci si l'on redoute un danger vasculaire, comme au niveau de la suture sagittale.

La craniectomie peut affecter une forme circulaire (BAUER) ou linéaire codifiée par INGRAHAM et MATSON. Le morcellement en mosaïque (KING) permettant de multiplier les tranchées osseuses, est préconisé de même que les larges volets ostéoplastiques (ACQUAVIVA) et (THEVENOT) dans le traitement des synostoses multiples.

Certains (M.CHOUX) préconisent une résection osseuse très étendue, aboutissant pratiquement à l'exérèse de toute la voûte dans certains cas de brachycéphalie.

2. Pour s'opposer à la reconstruction des tranchées osseuses dont FABER et TOWNE ont montré la rapidité (6 mois), on a proposé l'interposition de matériel alloplastique :
cellulose résorbable, amnios (GROS), feuillets de tantale (SIMMONS et PEYTON), inclusions plastiques solides, caoutchouc (KEENER), films de polyéthylène (INGRAHAM et MATSON), etc...

De leur côté ANDERSON et JONHSON réalisent une fixation des berges osseuses par la solution acétique de ZENKER ou la teinture d'iode. Enfin BRENNER et VALENCAK, pour limiter le rôle de la dure-mère dans l'apparition d'ilots osseux confluant, dédoublent l'épaisseur de la dure-mère pour en réséquer le feuillet externe périostal.

Nous utilisons une technique personnelle qui permet, en retournant le périoste sur les berges osseuses qu'il recouvre, de créer une pseudarthrose thérapeutique.

3. Les interventions complémentaires visent à décompresser l'orbite et le canal optique par volet frontal. Certaines interventions pratiquées pour corriger l'hypertélorisme permettent d'aborder le problème esthétique des synostoses crânio-faciales. ROUGERIE a proposé ainsi la taille et la cotation de larges volets frontaux ou pariétaux, associés à une translation des arcades orbitaires, avec ostéotomie du massif facial supérieur. Il faut noter enfin le traitement de l'hydrocéphalie associée qui peut être réalisé par ouverture de la lame sus-optique ou par dérivation ventriculo-jugulaire.

B. INDICATIONS OPERATOIRE

Il importe de distinguer les indications prophylactiques des indications curatives.

1. A titre préventif :

L'indication opératoire se propose d'éviter, par une intervention précoce, la survenue de complications évolutives qui sont essentiellement : le retard du développement mental, l'atrophie optique. On rappelle à cet égard la statistique de LARSEN recensant les aveugles de Copenhague, il affirme que 14 % d'entre eux sont des crâniosynostoses prématurées méconnues.

D'une part, d'après les études de R. PUGEAUT, de Monsieur le Professeur MONNET et de nombreux auteurs, seule importe en pratique la synostose prématurée isolée ou associée de la "coronale", les autres synostoses affectent beaucoup moins le développement oculo-encéphalique. Il paraît donc judicieux de réserver l'indication préventive aux cas où la suture coronale est intéressée donc aux cas d'oxycéphalie, de brachycéphalie, de plagiocéphalie.

D'autre part, si l'on tient compte du développement du cerveau, c'est dans la première année de la vie que le cerveau augmente le plus rapidement de volume et l'indication opératoire doit être posée quelle que soit la séméiologie neurologique. En effet, même en l'absence de symptômes cliniques, l'avenir n'est pas prévisible et le risque d'une évolution péjorative rapide ou progressive ne peut être écarté. INGRAHAM et MATSON situent le moment le

plus favorable entre le deuxième et le troisième mois, pour espérer également de l'intervention décompressive un effet heureux sur la morphologie crânienne.

En résumé, nous pouvons dire que compte tenu du développement du cerveau l'indication opératoire, à titre prophylactique, s'applique uniquement avant les âges de 2-3 ans et est surtout intéressante en cas de synostose prématurée de la coronale isolée ou associée. Par définition, l'indication à titre prophylactique ne s'applique pas aux cas de craniosynostoses prématurées secondaires. Reste le problème controversé des atteintes intellectuelles légères, manifestées seulement par des difficultés scolaires, chez des enfants présentant une craniosténose sagittale isolée avec scaphocéphalie. Cette éventualité doit inciter à envisager une cure chirurgicale lorsque la déformation en scaphocéphalie est marquée par un sillon prononcé au niveau du vertex.

Enfin, certaines craniosténoses ne comportent aucun risque fonctionnel mais réalisent une dysmorphie très inesthétique comme la sténose métopique avec trigonocéphalie ou la plagiocéphalie. Dans ces cas, une intervention de craniectomie assez précoce, avant 1 an 1/2, permet d'obtenir un remodelage naturel des éléments osseux. Plus tardivement une intervention de rotation de volet et la mobilisation des arcades orbitaires permet de compenser la difformité et d'obtenir un assez bon résultat cosmétique.

2. A titre curatif :

On posera l'indication opératoire chaque fois qu'un retard de développement intellectuel, qu'une baisse de l'acuité visuelle, que des signes d'hypertension intracrânienne, que des troubles caractériels, ou encore que la survenue d'une comitabilité seront rapportés à une craniosynostose prématurée, quelque soit le type de cette craniosynostose prématurée, sa localisation, sa nature primitive ou secondaire. Il est bien évident que dans ce cas la valeur des résultats sera fonction de la précocité du diagnostic.

3. Entre ces deux tableaux d'indication bien tranchée, il reste de nombreux cas intermédiaires :

- La découverte d'une craniosténose compensée et bien tolérée chez un enfant de plus de 3 ans : on peut adopter une attitude de surveillance rigoureuse mais la menace d'une complication d'installation insidieuse et progressive (troubles intellectuels) ou de survenue très tardive (atrophie optique) incite à ne pas différer outre mesure un geste chirurgical qui fait courir peu de risque. Les indications préventives plus tardives sont surtout justifiées en cas de sténose prématurée de la coronale.
- En présence d'un tableau d'encéphalopathie infantile sévère avec épilepsie et arriération psycho-motrice, on se doit de pratiquer une "encéphalographie gazeuse" à la recherche d'une malformation encéphalique ou d'une atrophie cérébrale, représentant une contre-indication à l'intervention.

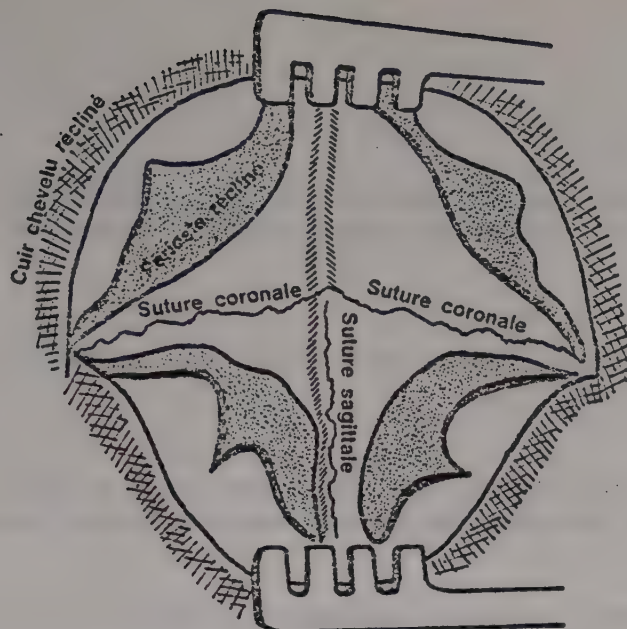
- De même les syndromes comportant des anomalies des membres associées à la craniosynostose prématurée constituent des contre-indications à l'intervention car le plus souvent il existe une micro-encéphalie sous-jacente (syndrome d'Apert et syndrome de Carpenter). Cependant, il existe des cas de syndrome d'Apert où une craniectomie large, réalisée dans les premières semaines de vie et reprise au besoin plus tard en cas de reconstitution osseuse, a permis d'obtenir un développement intellectuel satisfaisant. Dans l'étude réalisée, en 1968, par Monsieur le Professeur MONNET sur 59 observations de craniosynostose prématurée, on rapporte un syndrome de Rubinstein-Taybi avec craniosténose prématurée des sutures coronales et sagittale, l'intervention bien que réalisée tôt, l'enfant avait 6 mois, laissa persister un état de profonde encéphalopathie.

4. Sur le plan technique, le principe est celui préconisé à LYON depuis 1961. Il consiste à reconstituer les sutures par une craniectomie linéaire comportant l'ouverture cruciforme de la voûte crânienne par deux larges tranchées, l'une coronale, l'autre sagittale. Pour éviter la réossification, le périoste est rabattu sur la tranche de section osseuse. En pratique, une incision bi-tragale permet de décoller deux larges lambeaux cutanés découvrant la convexité crânienne. Le périoste est alors incisé sur la ligne médiane de la glabelle jusqu'au milieu de la suture sagittale, et transversalement en suivant le trajet des sutures coronales oblitérées. La mince lame périostée est alors libérée à la rugine et refoulée en dehors, formant quatre lambeaux et ménageant une large bande dépériostée (voir 3 schémas opératoires).

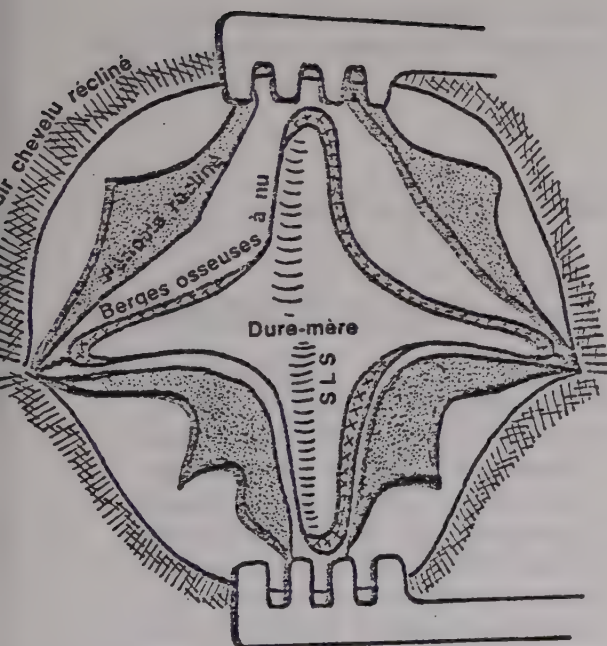
Grâce à l'amorce d'un trou de trépan de part et d'autre de la ligne médiane une large tranchée osseuse est creusée par résection à la pince gouge. La résection coronale doit franchir le sinus longitudinal supérieur et descendre très bas de chaque côté au niveau de l'écaille temporale ; la résection longitudinale de la glabelle à la suture sagittale doit être effectuée délicatement en raison du danger que représente le sinus. Il est essentiel de ne laisser persister aucun pont osseux ou de tissu fibreux adhérent à la dure-mère, source de récurrence. Les brèches osseuses doivent être très larges chez le jeune enfant, jusqu'à 3 ans, dépassant 3 à 4 cm. La résection osseuse est plus réduite chez l'enfant plus âgé. La résection fibreuse doit être minutieuse et prudente au niveau des fontanelles oblitérées.

Le périoste est alors rabattu sur les tranches de section osseuse. Son repli est glissé à la face profonde de l'os. Il est fixé dans cette position par des points séparés ou un adhésif biologique. La reconstitution osseuse est ainsi retardée toujours suffisamment pour permettre une expansion crânio-encéphalique proche de la normale. Des contrôles radiographiques à lointaine échéance nous ont confirmé l'efficacité de ce procédé de prévention de la réossification.

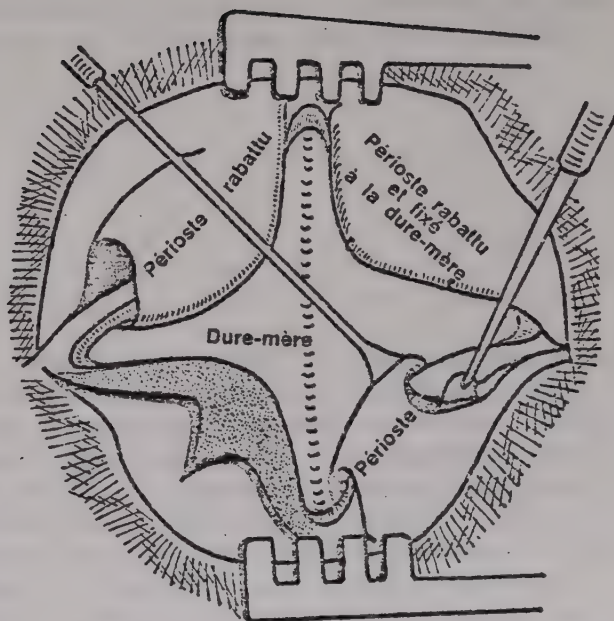
La résection osseuse cruciforme adaptée dans un sens ou dans l'autre à la topographie des sutures sténosées, peut comporter des tranchées de largeur correspondant à l'importance de la malformation et s'appliquer ainsi de façon assez souple aux différents type de craniosténose. En cas d'hydrocéphalie associée, on pratique conjointement la mise en place d'une valve de Holter, ventriculo-atriale.



— Schéma opératoires : premier temps
Après réclinement du cuir chevelu, incision cruciforme
du périoste, qui est récliné à son temps de chaque côté.



— Schéma opératoire : deuxième temps
Craniectomie cruciforme découvrant la dure-mère et le
sinus longitudinal supérieur.



— Schéma opératoire : troisième temps
Chaque lambeau périosté est rabattu et suturé à la dure-
mère de façon à recouvrir les quatre berges osseuses.

C. LES RESULTATS

Bien qu'impressionnante, la craniectomie est un acte opératoire par lui-même bénin dans les mains d'un chirurgien entraîné et la mortalité opératoire est nulle.

Le résultat esthétique excellent chez le nourrisson est souvent décevant chez l'enfant.

Les succès les plus nets concernent les formes aiguës d'évolution rapide. L'oedème papillaire régresse avant que ne se constitue une atrophie optique.

Dans notre étude, sur 53 observations d'enfants ayant subi une craniectomie pour craniosynostose prématurée, 30 ont présenté des manifestations oculaires : pour 20 d'entre eux il s'agissait de manifestations de type oedème papillaire en général bilatéral et pour 10 d'entre eux il s'agissait d'atrophie optique en général bilatérale.

Après craniectomie les manifestations oculaires de type oedème papillaire ont regressé totalement, par contre l'atrophie optique persiste dans tous les cas. Et l'on peut dire que lorsqu'il existe une atrophie optique, la stabilisation est le meilleur résultat escomptable quelle que soit la thérapeutique appliquée.

A propos du problème de la reconstruction osseuse : la statistique que nous étudions comporte 9 cas de reconstruction osseuse dont 3 ont prêté à réintervention.

1. 3 ont prêté à une réintervention :

Observation n° 17 (M 2047) G

Craniectomie à l'âge de 2 ans 1/2 pour C.S.P. multiple avec oedème papillaire bilatéral et début d'atrophie optique à droite. 1 an 9 mois plus tard, les tranchées de craniectomie étaient pratiquement comblées, cliniquement et radiologiquement. 2 ans 3 mois plus tard, la reconstruction était totale et l'indication opératoire fut posée. Le geste chirurgical fut refusé par les parents. L'enfant fut suivi régulièrement tous les 6 mois et il fut opéré en quelque sorte d'urgence pour céphalées : 4 ans 1/2 après la première craniectomie, à l'âge de 7 ans 2 mois. Revu en avril 1975 à l'âge de 12 ans 6 mois : scolarité partielle, l'enfant refuse de porter des lunettes. E.E.G. normal.

Observation n° 24 (M 4489) F

Opérée à l'âge de 8m de craniosynostose prématurée des sutures coronales

avec début d'atrophie optique. A 3 a 3 m, reconstruction osseuse totale avec cependant persistance de petites clartés sous les néo-sutures. F.O.: N. La circonférence crânienne continue à progresser, l'expectative est décidée. Réintervention à l'âge de 7 a 5 m. L'évidence fut ultérieurement obtenue que l'enfant présentait une oculopathie sans rapport avec la C.S.P. (aniridie avec atrophie optique).

Observation n° 31 (M 2804) F

Craniectomie à 2 a 6 m. pour craniosynostose prématurée multiple avec oedème bilatéral du F.O. 6 m. plus tard, la reconstruction est déjà très importante, mais l'oedème papillaire a regressé. 13 m. après l'intervention, la circonférence crânienne est inchangée et au niveau de l'ancienne craniectomie existe un énorme champignon osseux. Par ailleurs, on constate des papilles hyperhémiques et l'enfant se plaint de céphalées. Réintervention à l'âge de 3 a 9 m., 14 mois après la première. 1 a 2 m. après la seconde intervention, CC : 48, reconstruction osseuse mais persistance de petites lacunes en damier. F.O. : N. 7 a. après la 2ème intervention, CC : 49, acuité visuelle bonne, F.O. : N, retard scolaire d'un an. Bosse brégmétique importante, reconstruction osseuse totale.

2. En 3 cas, la réintervention fut refusée par les parents :

Observation n° 2 (M 9401) F

Enfant opéré à l'âge de 8 m. pour C.S.P. de suture coronale. Retard psycho-moteur. 30 m. plus tard, à l'âge de 3 a. reconstruction osseuse totale, la circonférence crânienne avait augmenté de 7 cm depuis l'intervention mais signes épileptogènes à l'E.E.G. qui était normal avant. Depuis enfant perdu de vue, n'habitant plus à l'adresse indiquée.

Observation n° 6 (M 9387) G

Craniectomie à l'âge de 3 m. à titre curatif 5 m. après l'intervention, reconstruction osseuse totale. Décision de réintervention. Refus des parents, enfant perdu de vue, n'habitant plus à l'adresse indiquée.

Observation n° 14 (M 1733) G

Craniectomie pour C.S.P. compliquée à l'âge de 2 a 3 m, 11 m. plus tard reconstruction osseuse totale avec bosse brégmétique. La circonférence crânienne est la même qu'avant l'intervention. Refus des parents. Enfant non revu.

3. 3 autres cas ont prêté à discussion :

Observation n° 9 (M 191) G

Craniectomie pratiquée pour craniosynostose prématurée multiple, avec flou papillaire oedémateux bilatéral à l'âge de 2 à 6 m, elle avait été suivie d'une reconstruction osseuse rapide, s'amorçant 4 m. plus tard. Trois ans plus tard, la reconstruction osseuse était totale, mais la circonférence crânienne avait augmenté de 2 cm ; il n'y avait pas de décompensation et l'enfant était alors âgé de 5 ans 1/2. L'expectative avait été alors décidée. Actuellement, il est âgé de 9 ans, la circonférence crânienne a encore augmenté de 1 cm. Les examens E.E.G. - F.O. niveau psycho-moteur sont normaux. La réintervention ne se discute pas.

Observation n° 26 (M 4925) F

C.S.P. opéré à l'âge de 4 a. en raison d'un oedème papillaire bilatéral et de signes cliniques d'H.I.C. (céphalées, vomissements). La craniectomie entraîna une régression complète des signes d'hypertension intracrânienne, sans augmentation notable du périmètre crânien. 3 ans plus tard, à l'âge de 7 ans, on notait une reconstruction osseuse pratiquement totale, avec saillie brégmatisée, mais persistance de petites lacunes claires en damier, la CC avait augmenté de 0,5 cm depuis l'intervention. Les autres examens étaient normaux. L'âge de l'enfant, l'existence de petites lacunes claires ont fait différer l'intervention, sous surveillance. Revu à 6 à 11 m. et 8 à 9 m. après l'intervention, reconstruction osseuse totale, aucun trouble, bilan par ailleurs négatif.

Observation n° 46 (M 6951) F

Découverte par examen systématique, à l'âge de 1 à 11 m., d'une C.S.P. de la coronale avec crâne lacunaire et hypoplasie frontale. Oedème papillaire bilatéral. Craniectomie à 2 à 1 m. L'oedème papillaire est noté avoir disparu à l'âge de 2 à 4 m. et ne sera plus ensuite retrouvé. A 3 à 1 m, la circonférence crânienne n'ayant accru que de 0,5, l'enfant se plaint de céphalées et l'on note une tension des néo-sutures, quelques anomalies à l'E.E.G. qui était auparavant normal. Reconstruction osseuse partielle. La réintervention est discutée. A 3 à 2 m. nouvelle poussée des mêmes phénomènes. A 3 à 10 m, nouvelle poussée identique. La circonférence crânienne est de 2 cm supérieure à ce qu'elle était avant l'intervention. Finalement, l'intervention est refusée mais il faut avouer qu'en définitive la reconstruction osseuse n'a jamais été totale.

La statistique actuelle de M. LECUIRE et M. LAPRAS indique, sur 63 sujets revus dans les 2 ans 1/2 suivant l'intervention, une reconstruction osseuse totale ou quasi totale pour 20 d'entre eux ; une réintervention ayant été pratiquée dans 11 cas.

Ainsi le problème des réinterventions devant une reconstruction osseuse reste difficile à résoudre.

La réintervention s'impose si des signes cliniques ou oculaires d'hypertension intra-crânienne se manifestent à nouveau.

Sinon l'attitude à adopter paraît devoir, jusqu'à maintenant, être fonction de considérations personnelles. Une reconstruction osseuse totale dans les deux ans qui suivent l'intervention peut motiver un nouvel acte thérapeutique.

Chapitre IV

- INFLUENCE DE LA CRANIECTOMIE SUR LES

ALTERATIONS DE L'E.E.G. -

On considère l'E.E.G. post-opératoire ayant été enregistré avec au moins un an de recul.

Parmi ces 14 observations présentant des modifications de l'E.E.G., et ayant subi une craniectomie, à postériori si l'on considère leurs tracés E.E.G. on peut donner la classification suivante :

- 7 de ces enfants présentent un E.E.G. normalisé avec ou sans traitement gardénalique,
- 2 de ces enfants présentent une amélioration de leur tracé E.E.G.,
- 1 de ces enfants n'a pas présenté de modification de son tracé E.E.G. mais il existe seulement un mois de recul post-opératoire, par la suite l'enfant n'a pas été revu,
- 4 de ces enfants ont des tracés particuliers et sont dit "inclassables".

1.- 7 de ces enfants présentent un E.E.G. normalisé avec ou sans traitement gardénalique, il s'agit des observations suivantes :

. TEL... (n° 4 - 20 - M 3572 G)

Sur le plan clinique cet enfant de 4 ans 3 mois avait présenté des crises comitiales de type Bravais-Jackson, le tracé E.E.G. pré-opératoire était le siège d'une activité ralentie dans son ensemble avec une surcharge postérieure par des activités lentes sans anomalies irritatives.

Le tracé post-opératoire enregistré 1 mois après la craniectomie est dit : tracé normal.

. MAM... (n° 5 - 27 - M 5225 F)

Pour cet enfant, le diagnostic de C.S.P. a été fait lors d'une hospitalisation pour pneumopathie à l'âge de 3 ans. L'indication opératoire reposait sur les modifications E.E.G. : tracé de veille normal, mais les modifications observées au début de la phase de sommeil avec de très nombreux "spindles" encochées et même quelques activités pointes ondes bilatérales semblent traduire un état d'hyperexcitabilité neuronique.

Etant donné la persistance d'activités pointes ondes lors de la S.L.I., ou l'hyperpnée sur les trois tracés E.E.G. suivants, l'enfant est mise à 7,5 cg. d'Alepsal par jour, le tracé sous traitement est strictement normal à l'âge de 6 ans.

Actuellement l'enfant a arrêté son traitement depuis plusieurs années et aucune manifestation comitiale n'est survenue avec un recul de 6 ans.

. MOU... (n° 6 - 28 - M 3660 F)

Pour cet enfant le diagnostic de C.S.P. a été fait à l'âge de 7 ans 9 mois, lors d'un examen systématique ; l'indication opératoire fut posée lors d'une décompensation avec des signes cliniques d'hypertension intra-crânienne. Deux tracés E.E.G. ont été enregistrés en pré-opératoire, l'apparition de signes cliniques d'H.I.C. n'a pas modifié le tracé E.E.G. : quelques composantes lentes dans les régions postérieures mais ces dernières ne sont ni très abondantes, ni très intenses.

En post-opératoire l'enfant a été mise à l'Alepsal pour une raison qui ne s'explique pas. Actuellement, tracé normal sans traitement avec un recul de 3 ans.

. SEB... (n° 9 - 37 - M 9354 F)

Enfant de 8 ans 6 mois pour laquelle le diagnostic de C.S.P. a été porté lors de la découverte d'une atrophie optique bilatérale. Le tracé E.E.G. pré-opératoire montre : un tracé irrégulier avec une surcharge par quelques discrètes modifications lentes postérieures. L'E.E.G. post-opératoire a été enregistré avec 6 mois de recul seulement, on note un discrèt ralentissement des rythmes par rapport au tracé précédent, tracé sensiblement normal.

. ATTA... (n° 12 - 47 - M 12801 G)

Pour cet enfant à l'âge de 3 ans 2 mois, on fait le diagnostic de C.S.P., à l'occasion d'une chute sur la tête, sur les radios du crâne. Le tracé E.E.G. pré-opératoire était de type mixte, c'est-à-dire à la fois des composantes lentes et des phénomènes "irritatifs" : surcharge postérieure droite par quelques composantes lentes et avec des phénomènes irritatifs à expression bilatérale assez discrètes apparaissant au cours de la somnolence. Le tracé

post-opératoire, avec un an 9 mois de recul, montre en dehors de tout traitement car l'enfant a reçu dans l'intervalle 5 cg. de Gardénal/jour pendant les 6 mois post-opératoire : tracé très satisfaisant, ne montrant plus d'aspect pathologique.

. SAM... (n° 13 - 49 - M 13316 F)

Pour cet enfant, le diagnostic est fait à l'âge de 2 ans 5 mois au cours d'une hospitalisation pour asthme. Le tracé E.E.G. pré-opératoire a montré surtout lors de la somnolence et du sommeil, l'existence de bouffées paroxystiques d'activités lentes encochées et de pointes ondes à expression bilatérale et synchrone sur les deux hémisphères. L'E.E.G. post-opératoire avec 3 ans de recul montre aucun signe pathologique durant une longue période de somnolence.

. BA... (n° 10 - 39 - M 10112 G)

Le diagnostic de C.S.P. est fait à l'âge de 2 ans 4 mois lors d'une hospitalisation pour asthme. L'indication opératoire est faite sur les modifications de l'E.E.G. : on a noté surtout lors de la somnolence et de l'éveil des anomalies épileptiques sous la forme de brèves bouffées de pointes ondes irrégulières de grande amplitude à expression bilatérale synchrone en faveur d'une comitialité diffuse.

Durant les deux premières années post-opératoire, l'enfant reçoit 5 cg. de Gardénal par jour et les tracés s'améliorent peu à peu.

Le dernier tracé E.E.G., avec un recul de 3 ans post-opératoire, alors que l'enfant ne reçoit plus aucun traitement : tracé peu rapide mais ne révélant aucun paroxysme épileptique.

2.- 2 de ces enfants présentent une amélioration de leur tracé électro-encéphalographique :

. KO... (n° 11 - 45 - M 11817 G)

Le diagnostic de C.S.P. a été fait à l'âge de 9 ans 9 mois sur les radios du crâne pratiquées pour une chute sur la tête. Le tracé E.E.G. pré-opératoire montrait des rythmes dans l'ensemble un peu irréguliers et lents pour l'âge assez médiocrement organisés. On note l'existence d'une composante lente de surcharge bilatérale au niveau des régions postérieures nettement plus marquée dans la région temporo-pariéto-occipitale droite. Le dernier tracé E.E.G., les deux tracés intermédiaires étant peu différents du premier enregistrement, réalisé à l'âge de 15 ans : il n'y a aucune aggravation, au contraire, le tracé paraît mieux organisé que le précédent. L'enfant n'a reçu aucun traitement.

• BESS... (n° 14 - 52 - M 15939 G)

Le diagnostic est porté à l'âge de 15 ans 9 mois lors d'une crise d'hémolyse aiguë. Le tracé E.E.G. est anormalement lent dans son ensemble, de façon modérée et ce ralentissement est un peu plus marqué dans la région temporale moyenne et temporo-occipitale droite.

Le dernier tracé E.E.G. enregistré avec 2 ans de recul montre, comme d'ailleurs sur tous les enregistrements de ce garçon, l'existence d'activités cérébrales extrêmement pauvres et infravoltées dans leur ensemble, sans aspect pathologique.

3.- Un de ces enfants :

• MAGN... (n° 3 - 19 - M 3323 G)

n'a pas présenté de modification de son tracé en post-opératoire mais celui-ci a été enregistré avec seulement un mois de recul post-opératoire.

Le tracé pré-opératoire montrait un tracé irrégulier, discrètement ralenti en particulier au niveau des régions antérieures.

Le tracé post-opératoire : tracé identique au pré-opératoire.

4.- 4 de ces enfants ont des tracés particuliers dit "inclassables" :

• GUI... (n° 8 - 36 - M 7465 F)

Le diagnostic de C.S.P. est porté à l'âge de 8 ans 10 mois lors de la découverte d'une atrophie optique bilatérale. Le tracé E.E.G. pré-opératoire montre que le tracé est surchargé de temps à autre par des composantes lentes postérieures à 3 cycles par seconde légèrement encochées et surchargé aussi par des éléments dysrythmiques bilatéraux.

Le premier tracé post-opératoire enregistré avec 8 mois de recul est semblable au tracé pré-opératoire.

Le dernier tracé enregistré alors que l'enfant à 16 ans, soit avec un recul de 7 ans post-opératoire : tracé pathologique et très particulier, marqué par une surcharge dans les régions postérieures et moyennes par des composantes lentes assez amples à 4 ou 5 cycles par seconde qui sont peut être des harmoniques inférieures du rythme de base. Il n'y a pas de signes de localisation ni d'anomalie paroxystique.

• BOU... (n° 1 - 6 - 9387 - G)

Exprématuré né à 6 mois 1/2 avec un poids de 1.250 gr. Le diagnostic de C.S.P. est porté à 2 mois 1/2 sur la conformation crânienne très anormale et sur les radios du crâne.

Le premier tracé E.E.G. montre : le tracé de sommeil paraît très anormal pour l'âge de l'enfant avec un aspect immature et des activités hypniques faisant craindre une excitabilité anormal des structures nerveuses.

Les tracés post-opératoires restent très anormaux pour l'âge de l'enfant, ils sont dit irréguliers et ralentis pour l'âge de l'enfant.

Le dernier enregistrement a été pratiqué à l'âge de 11 mois 1/2 soit environ 8 mois après l'intervention : tracé restant ralenti pour l'âge de l'enfant.

Pour cet enfant, le problème de la réintervention a été évoqué 3 mois après la craniectomie car l'enfant a développé une bosse brégmétique accentuée et la seule suture perméable était la coronale gauche sur 1 cm. Mais en raison du bon développement psycho-moteur de l'enfant et d'une bonne croissance céphalique, la réintervention fut annulée.

• YAHOU... (n° 2 - 11 - M1467 G)

Enfant de 5 ans 6 mois présentant une maladie de Crouzon avec des crises comitiales de type grand mal. Le tracé E.E.G. pré-opératoire montre des anomalies épileptogènes dont la projection est maxima à la partie postérieure de l'hémisphère gauche.

En post-opératoire, l'enfant est mis au traitement Gardénalique. Les tracés post-opératoires au nombre de 9 ont montré la persistance puis la disparition des activités irritatives à type de points ondes et l'on a constaté à six reprises l'existence d'une composante lente associée ou non à des aspects pointes ondes sur les tracés.

Le dernier tracés E.E.G. réalisé à l'âge de 18 ans, alors que Saïd prend un Alepsal 10 par jour en deux prises : tracé extrêmement satisfaisant, ne montrant aucun phénomène paroxystique.

• CAR... (n° 7 - 30 - M5707 G)

Enfant de 4 ans adressé pour des crises comitiales chez lequel on fait le diagnostic de craniosténose. Le premier tracé E.E.G. confirme la comitialité : la S.L.I. a fait apparaître une fois une bouffée typique de pointes ondes bilatérales synchrones.

Un mois après l'intervention, le tracé fut considéré comme normal.

Six mois après, le nouveau tracé enregistré montre des décharges spontanées de pointes ondes bilatérales, ces anomalies se sont aggravées ultérieurement et ont retocédées sous un traitement barbiturique-Zarontin.

Le traitement a été réduit progressivement puis arrêté et il ne persiste plus qu'une photo-sensibilité minime sur le dernier tracé E.E.G. réalisé alors que l'enfant est à l'âge de 13 ans, soit 9 ans après l'intervention.

Les modifications des activités paroxystiques et leur amélioration à long terme semble plus tenir à l'âge du sujet qu'au résultat de l'intervention.

5. - On peut faire un rapprochement entre le type de modification observée sur l'enregistrement électroencéphalographique pré-opératoire et son devenir après craniectomie.

On constate :

- a) Parmi les 7 enfants présentant un E.E.G. normalisé après craniectomie avec ou sans traitement barbiturique passager :
 - 3 d'entre eux présentaient une modification électroencéphalographique à type de ralentissement du tracé dans son ensemble ou à type d'une surcharge par une composante lente postérieure ou à prédominance d'un côté.
 - 3 d'entre eux avaient des tracés pré-opératoire de type "irritatif", c'est-à-dire présentant des décharges de pointes ondes bilatérales et synchrones le plus souvent,
 - 1 tracé peut se mettre à part, c'est celui de l'observation n° 12 qui présente les deux types de modifications E.E.G. individualisés : "irritative et ralentie".
- b) Parmi les deux enfants présentant une amélioration de leur tracé E.E.G. en post-opératoire, il s'agit pour ces deux enfants de modifications E.E.G. de type "ralentissement ou surchargé par une composante lente".
- c) Le seul cas d'E.E.G. non modifié après craniectomie, mais avec un recul insuffisant, correspond à une modification du tracé de type "ralentissement" en particulier au niveau des régions antérieures.
- d) Le groupe des inclassables
 - correspond dans 2 cas à des ralentissements sur les tracés E.E.G. pré-opératoire.
 - dans un cas à des tracés de type "irritative" avec décharges de pointes ondes bilatérales synchrones lors d'une stimulation par la S.L.I.
 - et dans le dernier cas (n° 2) il existait sur le tracé les deux types d'anomalies à la fois des décharges de pointes ondes et une composante lente en surcharge.

- C O N C L U S I O N S -

1. A propos de 93 observations d'enfants présentant une craniosynostose prématurée, l'étude est centrée sur les modifications électroencéphalographiques au cours de cette affection. 15 enfants porteurs d'une craniosynostose prématurée ont présenté deux types de modifications : ralentissements, "aspects irritatifs".
 - . Les ralentissements du rythme électroencéphalographique correspondent, dans la plupart des cas, à une composante lente le plus souvent postérieure, parfois à prédominance unilatérale. Cette modification a été observée chez 8 enfants. Cette modification est considérée comme mineure et peu significative par les électroencéphalographistes.
 - . Les "aspects irritatifs" correspondent, le plus souvent, à des bouffées de pointes ondes isolées ou groupées, bilatérales et symétriques. Ces modifications ont été observées de façon isolée chez 5 enfants et associées à un ralentissement du rythme chez 2 enfants.

2. En ce qui concerne les rapports entre l'épilepsie et la craniosynostose prématurée, il ressort de notre étude que l'épilepsie clinique est rare au cours de l'évolution des craniosynostoses prématurées : 3 cas sur 93.

Dans 2 cas, elle semble plus dépendre de l'encéphalopathie sous-jacente que de la craniosynostose prématurée, la craniectomie n'a entraîné aucune amélioration.

Dans un cas, elle existait seulement cliniquement sous la forme de crises de type Bravais-Jackson, électriquement le tracé montrait un ralentissement du rythme, après craniectomie les crises de type Bravais-Jackson ne sont pas réapparues.

Par ailleurs, l'épilepsie clinique semble facilement contrôlée par la thérapeutique. Il ne s'agit pas d'épilepsie rebelle ou sévère.

3. Dans 5 autres cas, il y eut des modifications électriques paroxystiques sans manifestations cliniques épileptiques, 4 de ces enfants ont subi une craniectomie et les modifications paroxystiques électroencéphalographiques ont disparu. Le 5ème enfant n'a pas été craniectomisé, ni revu.

On peut estimer, malgré le petit nombre de cas, que la craniosynostose prématurée est un élément de facilitation dans l'apparition des éléments paroxystiques.

Ainsi, il apparaît que l'existence de modifications électroencéphalographiques à type de pointes ondes est un argument de plus pour la craniectomie.

--0--

Le Directeur de l'U.E.R.

GRANGE-BLANCHE

Pr. B. SALLE

Le Président de la thèse :

Pr. P. MONNET

Vu et permis d'imprimer :

LYON, le 15 Avril 1977

Le Président de l'Université Claude Bernard,

Pr. D. GERMAIN

Numéro d'observation Sexe	Ethnie	Age de la découverte	Forme clinique	Signe E.E.G.	Retentissement sensoriel Signes d'H.I.C.	E.E.G. post-opératoire avec un an de recul minimum
n° 1-6-9387 G	Occ.	2 mois	Agénésie de la sagittale et des coronales. Absence de fontanelle.	très anormal pour l'âge	papilles très pâles	Le tracé reste ralenti pour l'âge
n° 2-11-M1467 G	N.A.	5ans 6mois	Crouzon	Comitativité Pointes Ondes Ralentissement	—	Subnormal pas de pointes ondes sous 10 cg d'Alepsal.
n° 3-19-M3323 G	Occ.	6ans 11mois	Crouzon	Ralentissement	Atrophie optique bilatérale	Inchangé avec un mois de recul
n° 4-20-M3572 G	N.A.	4ans 3mois	C.S.P. des sutures coronales et sagittales. Crise Bravais-Jackson.	Ralentissement	Oedème papillaire	Normalisation
n° 5-27-M5225 F	N.A.	3 ans	C.S.P. de la sagittale et d'une coronale.	Pointes Ondes	—	Normalisation
n° 6-28-M3660 F	N.A.	7ans 9mois	Microcéphalie Dolichocéphalie	Ralentissement	Céphalées Vomissements	Normalisation
n° 7-30-M5707 G	Occ.	4 ans	C.S.P. de la sagittale	Comitativité Pointes Ondes	Petit flou papillaire	Aucune anomalie spontanée sous 5 cg de Gardénal + 2,5 cg d'Alepsal.

n° 8-36-M7465 F	Occ.	8ans 10mois	Suture de la coronale	Ralentissement	Atrophie optique	Tracé pathologique et très particulier
n° 9-37-M9354 F	N.A.	8 ans 1/2	Crouzon	Ralentissement	Atrophie optique	Normalisation
n° 10-39-M10112 G	N.A.	2 ans 4mois	C.S.P. des sut- tures coronales et sagittale	Pointes Ondes	—	Normalisation
n° 11-45-M11817 G	N.A.	9ans 9mois	C.S.P. de la coronale et de la métopique	Ralentissement	—	Amélioration
n° 12-47-M12801 G	N.A.	3ans 2mois	C.S.P. de la coronale et de la sagittale	Ralentissement Pointes Ondes	Flou papillaire	Normalisation
n° 13-49-M13316 F	N.A.	2ans 5mois	Bosse brégnatique	Poines Ondes	—	Normalisation
n° 14-52-M15939 G	N.A.	15ans 10mois	Suture précoce de la coronale	Ralentissement	—	Amélioration
n° 15-XXXV-M9727 G	N.A.	9ans 5mois	S.P. de la sagit- tale et des coro- nales.	Pointes Ondes	—	Non opéré - Non revu

- B I B L I O G R A P H I E -



Quelques références bibliographiques.....

La bibliographie complète, jusqu'en 1961, se trouve dans la thèse de R. PUGEAUT (Lyon 1961, réf. 24).

1. ACQUAVIVA P.M. - TAMIC P.H. - LEBASCLE J. - RERDOUDI H. - BERRADA A.
Les craniosténoses en milieu marocain. A propos de 140 observations.
Neurochirurgie, 1966, 11, 561-566.
2. ANDRE M.
Pronostic et résultats éloignés des interventions sur craniosynostoses prématurées (à propos de 35 observations).
Thèse Lyon 1970, Imprim. ACELM 8 av. Rockefeller.
3. BERRADA A.
Etude sur les craniosténoses en milieu marocain (à propos de 87 observations)
Thèse Paris 1964 - Imprim. Fedala-Mohammedia.
4. BETTONI M.
Craniosténoses.
Thèse Bordeaux 1965
5. BOUCHARD R. - CASTAING N.
E.M.C. Ped. 1970 - 4096 Bio. Craniosténoses
6. CHAMBON F.
Hyperthyroïdie et craniosynostose prématurée (à propos de 2 observations).
Thèse Lyon 1976 - Imprim. ACELM 8 av. Rockefeller.
7. CHAPTAL J. - JEAN R. - BONNET H. - DOSSA D. en collaboration avec GROS Cl.
et VLAHOVITCH B.
Les craniosténoses (à propos de 56 cas).
Concours Méd. 1969 - 38, 6513-6525
8. CHRISTIAENS L. - WALBAUM R. - FARRIAUX J.P. - DEBRUXELLES P. - FONTAINE G.
Craniosténoses et hyperfonctionnement thyroïdien.
Pédiatrie, 1966 - 21, 485-486
9. CLERC R.
Incidences thérapeutiques des craniosynostoses prématurées (à propos de 50 observations)
Thèse Lyon 1970.

10. COHEN SOLAL J. - DUHAMEL A. - HERRAULT A.

Craniosténoses ou craniosynostoses prématurées.
Méd. Infant. 1965 - 72, 423-436

11. DAVID M. - BERTRAND J. - SALLE B. - MONNET P.

Résultats d'explorations endocrinologiques pratiquées chez 12 malades porteurs de craniosynostose prématurée.
Arch. Franç. Pédiat. 1966 - 23, 967.

12. EBEL K.K.

A propos des craniosténoses.
Ann. Radiol. 1964 - 7, 461-465

13. FAURE C. - BONAMY P. - RAMBERT-MISSET C.

Les craniosténoses par fusion prématurée unilatérale de la suture coronale.
Ann. Radiol. 1967 - 10, 31-42

14. GAUDIER B. - LAINE E. - FONTAINE C. - CASTIER C. - FARRIAUX J.P.

Les craniosynostoses (étude de 20 observations).
Arch. Franç. Péd. 1967 - 24, 775-792

15. HAMIDOU B. - BORNE G. - DOSTAL J.

Le diagnostic clinique et radiologique et le traitement chirurgical des craniosténoses en Oranie (68 cas).
J. Radiol. Electrol. 1967 - 48, 298-301

16. LAGET P. - SALBREUX R.

Atlas d'électroencéphalographie infantile.
Edit. Masson et Cie 1967.

17. LAPRAS C.

Le problème neuro-chirurgical des craniosténoses.
Cahiers Méd. Lyonnais 1968 - 44, 31, 3343-3357

18. LECUIRE J. - LAPRAS C.

Traitement chirurgical des craniosténoses.
Neuro-Chirurgie - 1961 - 7, 35-42

19. Le sommeil de nuit normal ou pathologique.

Etudes électroencéphalographiques.
Introduction du Professeur H. FISCHGOLD.
Edité par Masson et Cie en 1965

20. MONNET P. et PUGEAUT R.

Les craniosynostoses prématurées. Expérience personnelle.
Sem. Hôp. Ann. Ped. 1962 - 38, 2617-2627

21. MONNET P.

Craniosynostoses prématurées.
Rev. Lyonnaise de Méd. n° spécial 1970, 89-94

22. MONNET P. - SALLE B. - ROSENBERG D. - Mme N. PASQUIER

Les craniosynostoses prématurées.
Réflexions au sujet d'une statistique personnelle de 59 cas.
Méd. Infant. 1968 - 10, 732-751

23. Mme Dr MONOD

Journal E.E.G. en clinical neuro-physiologie.
1972, 532-544

24. PUGEAUT R.

Les craniosynostoses prématurées.
Thèse Lyon 1961, J. Polge Imp.

25. PUGEAUT R.

Les craniosynostoses prématurées.
Lyon Méd. 1961 - 18, 945-1012

26. ROUGERIE J.

Les craniosténoses.
La Rev. Prat. 1967 - 17, 4251-4276

27. VIGOUROUX R. - CHOUX M. - BAURAND C.

Les craniosténoses à propos de 11 cas.
Pédiatrie 1965 - 20, 409-422

- ABREVIATIONS UTILISEES -

- En ce qui concerne la numérotation des observations :

- . Le premier numéro correspond à une classification établie pour les 15 enfants présentant des modifications E.E.G.
- . Le second numéro correspond à une classification des 93 observations établie par Monsieur le Professeur MONNET :
 - en chiffre arabe pour les enfants craniectomisés,
 - en chiffre romain pour les enfants non opérés.
- . Le troisième numéro correspond au numéro des dossiers du service de pédiatrie générale de Monsieur le Professeur MONNET.

- E.E.G. = Electroencéphalogramme
- F.O. = Fond oeil
- C.S.P. = Craniosynostose prématurée
- G. = Garçon
- F. = Fille
- N.A. = Nord-Africain.
- Q.I. = Quotient intellectuel
- Q.D. = Quotient de développement
- Radio = Radiographie.
- D. = Droit
- G. = Gauche
- H.I.C. = Hypertension intra-crânienne
- S.L.I. = Stimulation lumineuse intermittente.

